

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1900-1901. — N° 77

LA DYSCHONDROPLASIE

Étude Radiographique et Clinique

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 29 Décembre 1900

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

HENRI MOLIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Aide d'Anatomie à la Faculté

Né à Lyon (Rhône), le 8 mai 1873



LYON

IMPRIMERIE PAUL LEGENDRE & C^{ie}

Ancienne Maison A. WALTENER

14, rue Bellecordière, 14

—
1900

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1900-1901. — N° 77

LA DYSCHONDROPLASIE

Étude Radiographique et Clinique

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 29 Décembre 1900

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

HENRI MOLIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Aide d'Anatomie à la Faculté

Né à Lyon (Rhône), le 8 mai 1873



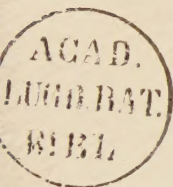
LYON

IMPRIMERIE PAUL LEGENDRE & C^{te}

Ancienne Maison A. WALTENER

14, rue Bellecordière, 14

1900



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET	DOYEN.
LACASSAGNE.....	ASSESEUR.
CROLAS.....	QUESTEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PAULET, CHAUVEAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.....		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.....		BARD.
Clinique ophtalmologique.....		PONCET.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques...		X.
Clinique des Maladies mentales		FOCHIER.
Physique médicale		GAYET.
Chimie médicale et pharmaceutique....		GAILLETON.
Chimie organique et Toxicologie.....		PIERRET.
Matière médicale et Botanique.		MONOYER.
Parasitologie		HUGOUNENQ.
Anatomie.....		CAZENEUVE.
Anatomie générale et Histologie.....		FLORENCE.
Physiologie.....		LORTET.
Pathologie interne.....		TESTUT.
Pathologie externe		RENAUT.
Pathologie et Thérapeutique générales		MORAT.
Anatomie pathologique.....		TEISSIER.
Médecine opératoire.....		AUGAGNEUR.
Médecine expérimentale et comparée.....		MAYET.
Médecine légale		TRAPIER.
Hygiène.....		POLLOSSON (M.).
Thérapeutique		ARLOING.
Pharmacologie.....		LACASSAGNE.
		COURMONT.
		SOULIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes.....	M. LAROYENNE.
---------------------------------------	---------------

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants	MM. WEILL,	agrégé.
Maladies des voies urinaires.....	CHANDELUX,	—
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS,	—
Accouchements.....	POLLOSSON (A.),	—
Propédeutique médicale	ROQUE,	—
Propédeutique chirurgicale.....	GANGOLPHE,	—
Botanique.....	BEAUVISAGE,	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BEAUVISAGE.	CONDAMIN.	VALLAS.	PAVOT.
ROQUE.	DEVIC.	SIRAUD.	NOVÉ-JOSSERAND.
ROUX.	COLLET.	DURAND.	BERARD.
POLLOSSON (A.)	BOYER.	DOYON.	SAMBUC.
ROCHET.	BARRAL.	PIC.	BORDIER.
ROULET.	MOREAU.		

M. BEAUDUN, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. POLLOSSON M., Président ; M. ROCHET, Assesseur ;
MM. SIRAUD et DURAND, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

Je dédie ce travail

A LA MÉMOIRE DE MONSIEUR OLLIER

C'est avec fierté et tristesse qu'un humble élève j'évoque ici la grande figure du Maître qui m'accueillit toujours avec la plus courtoise bonté.

Puisse le souvenir de sa merveilleuse intelligence, de sa haute probité scientifique, inspirer et dominer de très haut toute ma vie médicale.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR le Professeur MAURICE POLLOSSON

CHIRURGIEN TITULAIRE DE L'HÔTEL-DIEU

A MONSIEUR AUGUSTE POLLOSSON

CHIRURGIEN-MAJOR DE LA CHARITÉ, PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ

Pendant près de trois ans je fus leur élève, soit comme externe, soit comme interne.

A leur enseignement je dois la plus grande part de mon éducation professionnelle. Plus que personne, j'ai subi le charme de leur science aimable et sûre.

Je les prie d'accepter, dans ce modeste hommage, l'expression imparfaite d'une profonde et affectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR NOVÉ-JOSSERAND

CHIRURGIEN DE LA CHARITÉ, PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ

en souvenir de nombreux et sages conseils d'amitié

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAROYENNE

Monsieur le Dr CHAPPET

MÉDECIN DE L'HÔTEL-DIEU

Monsieur le Professeur WEILL

MÉDECIN DE LA CHARITÉ

Internat

MONSIEUR VALLAS

CHIRURGIEN DE L'HÔTEL-DIEU

MONSIEUR JABOULAY

CHIRURGIEN DE L'HÔTEL-DIEU

Monsieur le Dr MOUISSET

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Monsieur le Dr COLRAT

MÉDECIN HONORAIRE DES HÔPITAUX

Monsieur le Professeur Agrégé
CHANDELUX

Monsieur le Professeur Agrégé
CONDAMIN

Monsieur le Professeur FOCHIER

Monsieur le Dr VINCENT

CHIRURGIEN TITULAIRE
DE LA CHARITÉ

Monsieur le Dr VILLARD

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX

Monsieur le Professeur Agrégé
DURAND

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ

MONSIEUR LE PROFESSEUR TESTUT

MONSIEUR 1^e PROFESSEUR Agrégé ROCHET

CHEF DES TRAVAUX DE MÉDECINE OPÉRATOIRE

A MES MAÎTRES DE CONFÉRENCE

(Externat et Internat)

MONSIEUR LE D^r PAUL COURMONT

CHEF DES TRAVAUX ADJOINT DE MÉDECINE EXPÉRIMENTALE

MONSIEUR LOUIS TIXIER

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX

AVANT-PROPOS

Le 16 novembre 1899, M. le docteur Destot présentait à la Société de Chirurgie de Lyon, un cas de lésion osseuse spéciale que lui avait révélé la radiographie ; il rapprochait ce cas de lésions semblables observées par lui un an auparavant, chez une jeune fille de la clientèle du professeur Ollier. Dans la même séance M. Ollier déclarait qu'il avait rangé ces faits sous le nom de *dyschondroplasie*. Le 30 novembre, il décrivait longuement cette affection caractérisée par l'irrégularité de développement, d'évolution et de distribution du tissu cartilagineux dans les os en voie de développement, le cartilage paraissant offrir une constitution normale et évoluer plus ou moins lentement dans le sens de l'ossification (1).

L'étude de cette dystrophie osseuse est donc de date toute récente ; le mot dont nous la désignons est également nouveau (2). Nous hésiterions même à

(1) *Bulletin de la Société de Chirurgie de Lyon*. Tome III, p. 23.

(2) Des recherches bibliographiques assez étendues ne nous ont fait rien découvrir de semblable dans la littérature médicale, les cas de MM. Pollosson exceptés (voir plus loin).

l'inscrire en tête de ce modeste travail si M. Ollier ne l'avait pas adopté.

Ce sujet l'intéressait particulièrement ; quelques jours avant sa mort, il rédigeait une note sur la dyschondroplasie qu'il destinait à l'Institut. Bien qu'inachevée nous l'avons transcrite fidèlement ; nous ne pouvons avoir de préface plus autorisée.

Écrite par nous, cette étude n'emprunte sa valeur qu'aux nombreuses radiographies (1) intercalées dans le texte. Nous croyons que ce sont des documents précieux et qui en appelleront d'autres.

En effet, qu'il s'agisse là d'une entité morbide non décrite jusque-là, ou de troubles d'ostéogénèse déjà connus en anatomie pathologique, peu importe, ce sera toujours à la radiographie qu'il faudra reporter le mérite d'avoir révélé des lésions que la clinique réduite à ses propres ressources était impuissante à reconnaître.

Livré à nos propres forces, loin de nous la présomption de présenter une maladie nouvelle ; à défaut de notre insuffisance deux choses nous en empêcheraient : le petit nombre de nos observations, et l'absence totale d'anatomie pathologique vraie, macroscopique ou microscopique ; cette lacune est trop capitale pour tenter, dès maintenant, une individualisation définitive.

(1) Nous sommes redevables de ces belles radiographies à M. le docteur Mondan, chef des travaux de Clinique chirurgicale et à M. le docteur Destot, chef du laboratoire de radiographie des Hôpitaux de Lyon. Qu'ils nous permettent de les en remercier ici bien vivement.

En ce qui concerne le petit nombre de nos faits, ceux-ci, en revanche, tirent une grande valeur de leur identité, vraiment très remarquable. Particularités cliniques, clichés radiographiques, sont les uns et les autres, dans nos trois cas, presque superposables.

C'est là à notre avis un point très important, qui imprimant à cette dystrophie osseuse une physionomie spéciale, justifierait la dénomination nouvelle de « dyschondroplasie » avant que l'on puisse se prononcer d'une façon catégorique sur sa nature.

Nous ne présentons que trois observations. Les deux premières nous ont été communiquées par M. Ollier qui, depuis longtemps, donnait ses soins aux jeunes malades.

Nous devons la troisième à l'obligeance de MM. Nové-Josserand et Destot.

Après l'exposé de ces observations, nous présenterons, dans une description commune, groupées suivant leur localisation, les lésions telles que nous les révèlent l'examen direct et l'examen radiographique. Ce chapitre constituera l'étude symptomatologique de cette affection.

Puis, nous passerons en revue les différents troubles d'ostéogénèse déjà connus, (rachitisme, achondroplasie, etc., etc.), les néoplasies inflammatoires, tératologiques (chondromes) voir même cancéreuses qui, de près ou de loin, semblent toucher à la dyschondroplasie, et nous verrons qu'aucune de ces affections ne cadre parfaitement avec nos données sur cette dystrophie, et, par conséquent, ne mérite

qu'on y rattache sûrement les désordres de l'ossification qui la caractérisent.

Dans un dernier et très court chapitre, nous basant sur les connaissances cliniques, et sur l'étude comparative précédente, nous essayerons de dégager la formule anatomo-pathologique et pathogénique la plus probable de la dyschondroplasie, en la présentant toutefois comme une simple hypothèse.

CHAPITRE PREMIER

Définitions. — Idée générale de la dyschondroplasie

NOTE INÉDITE DE M. OLLIER

« Je désigne sous le nom de dyschondroplasie une
« affection des os en voie de développement qui ne
« me paraît pas avoir été décrite jusqu'ici et que
« les rayons de Röntgen m'ont permis de détermi-
« ner. Cette affection est caractérisée par l'irrégu-
« larité et le retard de l'ossification due aux carti-
« lages de conjugaison. Le tissu cartilagineux des-
« tiné à l'accroissement de l'os en longueur ne subit
« pas le processus normal de l'ossification ; il con-
« serve sa structure et persiste, sous forme de
« nodules ou de masses cartilagineuses plus ou
« moins régulières qui mettent souvent un temps
« très long à se transformer en tissu osseux. Ces
« masses cartilagineuses anormalement persis-
« tantes sont sous-périostiques ou intra-médullaires
« c'est-à-dire superficielles ou profondes. Elles

« s'observent d'une manière très nette dans les
« phalanges des doigts de la main ou du pied, de la
« main principalement. Elles occupent générale-
« ment une partie de la phalange, mais dans quel-
« ques cas toute son épaisseur. On dirait de petits
« chondromes disséminés dans le tissu de la pha-
« lange.

« En même temps on rencontre sur les grands os
« des membres, au niveau des régions juxta-épiphy-
« raires, ces tumeurs ostéo-cartilagineuses qui res-
« semblent aux exostoses depuis longtemps décri-
« tes sous le nom d'exostoses de croissance, aux exos-
« toses ostéogéniques. Implantées le plus souvent sur
« la surface de l'os, on les trouve quelquefois dans
« l'axe de l'os, et elles transforment alors l'extrémité
« juxta-épiphysaire en une masse transparente,
« régulièrement renflée et plus ou moins volumi-
« neuse. Dans cette forme l'épiphyse elle-même est
« restée plus ou moins cartilagineuse et présente
« moins de substance osseuse qu'une épiphysé nor-
« male de même âge. La dyschondroplasie siège
« alors sur les deux faces du cartilage de conjugai-
« son. En même temps que se produit cette perturba-
« tion dans l'évolution des cellules cartilagineuses et
« par suite cet arrêt de l'ossification, les diaphyses
« s'incurvent, les épiphyses se déforment. Puis, à
« mesure que l'ossification envahit la masse cartila-
« gineuse interdiaépiphysaire et permet de délimi-
« ter un cartilage de conjugaison, on voit ce car-
« tilage se déformer, s'infléchir en divers sens et
« devenir sinueux.

« Il résulte de ces troubles dans l'évolution du cartilage d'ossification des arrêts de développement et des déformations (inflexion, courbure et torsion) dans la partie du squelette ainsi envahie. La taille du sujet peut être plus ou moins diminuée. A la main et au pied on constate des phalanges trapues, comme ramassées sur elles-mêmes et la longueur des doigts s'en trouve plus ou moins diminuée. La consistance des phalanges est également changée.

« Il y a quelques années, avant d'avoir pu déterminer la nature de la lésion et constater par la radiographie la persistance du cartilage dans les phalanges j'avais remarqué la flexibilité des doigts chez un enfant présentant des exostoses ostéogéniques multiples. Les épreuves radiographiques montrent que les phalanges ont un aspect caractéristique. Leur contour est peu déformé, sauf dans les formes extrêmes ; il est cependant moins régulier qu'à l'état normal, mais leur tissu osseux est interrompu au niveau des petites masses cartilagineuses par des taches blanches centrales ou marginales. En certains points elles sont comme perforées. La blancheur des taches indique que la masse cartilagineuse occupe toute l'épaisseur de la phalange. Les taches sont grises quand le cartilage occupe seulement une partie de l'épaisseur.

« Pour les grands os des membres, il y a les exostoses latérales qui à un moment donné sont formées de plus de cartilage que d'os. Le cartilage

« est à la périphérie et le tissu osseux est au centre
« et se continue avec le corps de l'os.

« C'est grâce à la radiographie que j'ai pu
« découvrir les lésions phalangiennes et en déter-
« miner la nature. Avant d'avoir eu recours aux
« rayons Röntgen, j'avais vu un cas où j'avais soup-
« çonné cette lésion, mais je ne m'y étais pas arrêté.
« C'est depuis trois ans seulement, que j'ai pu étu-
« dier cette affection, j'en ai rencontré deux cas,
« auxquels il faut ajouter celui de MM. Nové-Josse-
« rand et Destot, présenté à la Société de Chirurgie
« de Lyon. Je ne puis donc encore donner un tableau
« complet de la dyschondroplasie, il me manque d'en
« connaître l'anatomie pathologique ; mais la nature
« cartilagineuse des lésions phalangiennes ne peut
« faire aucun doute. Indépendamment de l'aspect
« qu'elles ont sur la radiographie où elles forment
« des taches blanches, on peut constater qu'elles se
« laissent traverser par une épingle comme de vrais
« chondromes ».

CHAPITRE II

OBSERVATION I

G... Anne, 10 ans.

Antécédents héréditaires : rachitisme chez une tante paternelle de l'enfant. Père robuste, bien portant. Rien du côté des grands-parents maternels ; la mère de la petite malade a toujours joui d'une bonne santé, peut-être un peu d'anémie entre 25 et 30 ans. Elle a eu quatre grossesses, toutes normales et arrivées à terme sans aucun accident. Sa fille aînée est assez robuste, elle est bien constituée, mais présente un raccourcissement de 1 cent. de la jambe droite, raccourcissement constaté seulement à l'âge de 12 ans.

Le deuxième enfant, un garçon âgé de 16 ans, a présenté dans son enfance des signes évidents de rachitisme. Un troisième âgé de treize ans, est bien portant ; au dire de sa mère, tout jeune il aurait eu les articulations du genou un peu volumineuses.

L'enfant qui fait le sujet de cette observation est une fillette âgée de 10 ans. Elle n'a jamais fait aucune maladie, aucune fièvre éruptive grave, sauf une légère rougeole et peut-être la varicelle. Elle avait trois jours quand la garde qui la portait fit une chute dans les escaliers et roula le long d'une vingtaine de marches. L'enfant serait demeurée sans vie

inanimée pendant quelques instants; un médecin appelé déclara qu'il n'y avait pas de fractures.

Elle a été nourrie au sein; sevrée à 15 mois, a marché vers 15 à 18 mois. Jamais on n'a constaté de troubles gastro-intestinaux. De tous ses enfants, la mère dit qu'elle fut la plus facile à élever. Jamais aucune pyrexie avec ou sans convulsions, pas de paralysie passagère. Jusqu'à l'âge de cinq ans, aucun symptôme n'avait apparu qui put faire soupçonner l'affection actuelle. A cette époque commença une très légère claudication pour laquelle les parents l'amènèrent la première fois à M. Ollier, qui trouva deux ou trois centimètres de raccourcissement du côté droit.

Actuellement :

La fillette, âgée de 11 ans, n'est pas très développée pour son âge; mais rien n'indiquerait un arrêt de croissance si on la considère debout, immobile et habillée. Si une fois déshabillée on la fait marcher, on s'aperçoit d'une boiterie énorme qu'elle essaie d'atténuer par une scoliose compensatrice et un équinisme très apparent. Le membre inférieur droit est beaucoup plus court, mais il n'est pas le seul. Si on place les deux membres supérieurs symétriquement le long du corps, la main droite est plus élevée que la main gauche, c'est donc à une véritable *hémiatrophie* que nous avons affaire. Les mensurations permettent d'en mieux apprécier les principaux éléments.

Membre supérieur droit.	Humérus 23 1/2 24. Radius cubitus 15 centim.
Membre supérieur gauche.	Humérus 26. Radius cubitus 19 centim.
Membre inférieur droit.	Fémur 31 c. Tibia péroné 28 centim.
Membre inférieur gauche.	Fémur 36 c. Tibia péroné 31 cent.

En résumé, les mensurations nous montrent un raccourcissement total de 8 centim. pour le membre inférieur droit, de 6 centimètres pour le membre supérieur correspondant.

Les deux mains, en dehors des particularités sur lesquelles nous reviendrons plus longuement, paraissent également développées — sauf l'annulaire droit, moins long à première vue que son congénère. Les mensurations comparatives donnent :

Annulaire droit : 7 centimètres.

» gauche : 10 centimètres.



Fig. 1. — G... Empreintes plantaires droite et gauche. La première est plus petite.

Comme le raccourcissement semble porter surtout sur la première phalange, celle-ci mesurée des deux côtés donne : à droite, 32 mill.; à gauche, 46 mill.

De même, les pieds mesurés de l'extrémité postérieure du calcanéum au sillon digito-plantaire donnent une longueur d'au moins un centimètre en plus pour le côté gauche. Les empreintes plantaires reproduites ici démontrent encore mieux cette inégalité (fig. 1).

Tous les segments des membres supérieur et inférieur du côté droit ont donc leur part dans cette sorte d'hémiatrophie générale. Un examen attentif laisse, en outre, découvrir une légère asymétrie faciale par défaut, à droite, surtout quand la fillette sourit.

Mais le raccourcissement de chacun des segments n'est pas le seul facteur de cette diminution générale et unilatérale de longueur; celle-ci relève encore de courbures très nettes, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur.

Au membre thoracique, la courbure siège à l'avant-bras; comme le démontrent la radiographie et l'examen clinique, c'est le cubitus qui est en cause. Nous ferons, plus loin, des réserves sur la nature de cette flexion, que les parents attribuent avec certitude à l'accident déjà relaté.

Le membre inférieur paraît incurvé, à première vue, dans sa totalité, dessinant un vaste arc de cercle à concavité dirigée en dedans. Un examen plus attentif et la radiographie, surtout, montrent amplement qu'un tel aspect est dû à une courbure unique, localisée à l'extrémité inférieure du fémur et à un *genu varum* assez prononcé, relevant très probablement d'un trouble dans l'ossification du cartilage juxta-épiphytaire correspondant.

Le tibia est rectiligne, ne présente aucun renflement à ses extrémités, de même que le péroné.

Au cirtomètre, on constate un développement égal des deux moitiés de la cage thoracique.

L'atrophie n'est pas seulement osseuse, les masses musculaires sont moins volumineuses, plus flasques dans les membres du côté droit. L'examen des membres du côté gauche ne relève rien d'anormal, ni nouures ni inflexions; bref aucune particularité qui puisse être rapportée. Sauf la

très légère asymétrie de la face, on ne relève aucune anomalie du côté de la tête, les dents sont très jolies et très bien implantées. Pour en finir avec l'étude des membres, la palpation simultanée pratiquée dans le sens antéro-postérieur donne une sensation d'épaisseur pour l'humérus droit, confirmée, d'ailleurs, par la radiographie. La description des mains, en raison de la constance de leurs lésions dans la dyschondroplasie, doit nous arrêter un peu longuement.

Du côté droit, il existe un carpus varus très prononcé, donnant une véritable main bote, en rapport, sans doute, avec la courbure du squelette de l'avant-bras. Les mains étalées ou posées à plat, les deux dernières phalanges de l'annulaire ou du médus, au lieu de rester parallèles entre elles, divergent très sensiblement, rappelant la main « *en trident* », décrite par Marie dans l'achondroplasie.

L'annulaire paraît notablement diminué de longueur (voir les mensurations). En même temps il est boursoufflé, surtout à sa base correspondant à la première phalange. Si on palpe un peu profondément les surfaces phalangiennes, on rencontre des saillies, des inégalités pas très saillantes ni rugueuses, disséminées sans ordre et, d'ailleurs, en petit nombre. Les doigts, qu'il s'agisse d'une laxité articulaire plus prononcée ou de modifications de la consistance osseuse, sont comme mous, flexibles, malléables. Pas de troubles trophiques des ongles.

La main gauche est bien articulée avec l'avant-bras, les doigts ont une longueur normale, la sensation de flexibilité existe là aussi.

Ainsi que dans la main droite, la radiographie y démontre là, des lésions dyschondroplasiques aussi évidentes bien que moins avancées (Fig. 9) (1).

Il faut noter une impotence fonctionnelle très accusée de la main droite, siège principal des désordres d'ostéogénèse.

(1) La radiographie de la main droite a été très imparfaitement rendue par la gravure.

Celle-ci est plus faible : de cette main, la fillette ne peut pas couper avec des ciseaux du papier et de l'étoffe quelque peu résistants.

Au pied droit, les troubles dyschondroplasiques du cinquième orteil et peut-être des autres ne se traduisent par aucune particularité extérieure (Fig. 10).

Nous ne reviendrons pas sur la claudication si prononcée, due au raccourcissement de 8 centimètres du membre inférieur droit.

A la même cause, sans que rien n'autorise à incriminer des lésions de la colonne vertébrale, on peut rattacher la scoliose lombaire et dorsale, et la saillie de l'omoplate du côté gauche. Il se pourrait en outre que le scapulaire droit fût aussi atrophié.

L'hémiatrophie clinique, si l'on en excepte les lésions bilatérales des mains, qui domine dans cette observation, a toujours été s'accroissant davantage. La première fois que l'on pratique des mensurations, le raccourcissement est évalué à 2 ou 3 centimètres, actuellement, il n'est pas moins de 8 centimètres.

L'accroissement normal du membre opposé à la lésion explique suffisamment de telles constatations.

D'autre part, il semble que les zones cartilagineuses soient capables d'ossification ; des piqûres ont été pratiquées à plusieurs reprises, au niveau des lésions phalangiennes les plus évidentes (annulaire de la main droite). L'épingle ou le poinçon ont toujours donné la sensation de crever une coque superficielle peu résistante, puis de pénétrer à travers un tissu, tantôt mou comme du cartilage tantôt de consistance osseuse, mais très raréfié.

Les dernières piqûres pénétraient beaucoup moins facilement que les premières pratiquées deux ans auparavant.

OBSERVATION II (1)

M..., 12 ans. — Taille 1 m. 50.

Rien d'anormal dans les antécédents héréditaires. La mère a huit enfants tous bien portants et qui ne présentent aucun signe de rachitisme.

La grossesse s'est poursuivie sans incidents. Accouchement spontané et à terme. Maladies habituelles de la première enfance peu graves. Pas de troubles gastro-intestinaux. Jamais de convulsions. Rien dans l'interrogatoire des parents ou l'examen de l'enfant ne laisse soupçonner la syphilis. La fillette est considérée depuis sa naissance comme ayant une bonne santé habituelle.

A l'âge de 3 ans seulement on s'est aperçu de la déformation du genou droit, l'enfant jetait sa jambe en marchant. A la même époque on remarquait aussi l'aspect potelé, un peu élargi des phalanges moyennes des doigts de la main gauche.

Actuellement ce qui domine, c'est le raccourcissement de tout le membre inférieur droit, comme en témoignent les mensurations suivantes, pratiquées par M. Ollier.

LONGUEUR TOTALE DES MEMBRES

Côté droit atrophié		Côté gauche
704		838
316.....	Fémur.....	413
318.....	Tibia.....	339
274.....	Péroné.....	333
225.....	Pied.....	245

(1) Cette observation n'est pas aussi complète que nous l'aurions désirée. Nous n'avons pas observé personnellement la malade. Des renseignements ont été reconstitués au moyen de notes éparses du professeur Ollier. Cette observation conserve néanmoins toute sa valeur par les radiographies que l'on retrouvera plus loin.

Le raccourcissement porte donc sur tous les segments du membre inférieur droit, mais le fémur en a la plus grosse part, 10 centimètres.

Le membre inférieur n'est pas seulement diminué de longueur au niveau du fémur, il existe une incurvation très prononcée (voir la radiographie, fig. 4), bien qu'elle soit masquée en partie, par une adipose sous-cutanée très considérable. Si l'on fait marcher l'enfant, outre la claudication énorme, on constate un *genu-valgum* droit très prononcé.

Il disparaît si l'on fait étendre la jeune fille. En effet. On met facilement la jambe sur le prolongement du fémur.

Il paraît s'agir ici d'un *genu valgum* par défaut, les extrémités des os constituant les surfaces articulaires n'ont pas subi l'accroissement interstitiel habituel par le cartilage de conjugaison, le manchon ligamenteux péri-articulaire est trop lâche pour obtenir une cohésion parfaite des éléments osseux de l'article.

A la palpation, le condyle externe paraît beaucoup moins développé que l'interne.

A la partie externe de la jambe, en haut et en bas, on sent par la palpation deux tuméfactions osseuses très nettes qui ne sont autres que les extrémités supérieure et inférieure du péroné.

La radiographie montre admirablement ces boursouflures (fig. 14 et 15).

La rotule paraît considérablement atrophiée.

Le pied est en valgus.

Atrophie très nette des masses musculaires correspondantes (les mensurations n'ont pas été prises).

Les doigts de la main gauche, surtout le médius paraît diminué de longueur et plus épais. Les articulations des phalanges sont lâches. La palpation profonde révèle des saillies ou plutôt des irrégularités à la surface des phalanges.

L'enfant a été vue plusieurs fois par M. Ollier. Des piqûres pratiquées la première fois dans les malléoles péro-

nières, renouvelées depuis ont toujours donné les mêmes sensations de mollesse et d'inossification totale de ces productions pathologiques (Voir : Anatomie pathologique).

Le raccourcissement a été en augmentant légèrement, ce qui semble indiquer une certaine activité dans les cartilages de conjugaison du côté malade.

L'impression du médecin traitant dans sa dernière note à M. Ollier, était que du côté du fémur il semblait exister une tendance à l'ossification marquée par un accroissement du condyle externe du fémur, une forme plus régulière du condyle interne, un agrandissement de la rotule, et une légère correction du *genu-valgum*. Pas de changement dans les extrémités péronières, ni dans l'aspect des doigts.

Le traitement thyroïdien est institué depuis trois ans. Au point de vue local, simple redressement orthopédique, par des appareils appropriés.

ADDENDUM

(Au moment de la mise sous presse, nous avons reçu des renseignements complémentaires sur Mlle T..., que nous transcrivons ici.)

15 décembre 1900.

Mlle T..., aujourd'hui âgée de 16 ans 1/2, est la sœur de sept frères tout à fait sains et bien bâtis, et dont le père vient de mourir à la suite d'une maladie aiguë, sans avoir jamais eu de maladie syphilitique ni de diathèse marquée.

La maladie a fait son début, à l'âge de 4 ans 1/2, par une déviation de l'extrémité inférieure du fémur droit, qui produisit bientôt un *genu valgum* très prononcé. La difformité du fémur s'est montrée peu après dans la hanche du même côté et, dans le cours des années, il s'est produit aussi de légères déformations du péroné du même côté, des phalanges et de quelques métacarpiens du côté gauche.

Actuellement, *il y a un valgus énorme et une sous-luxation de la hanche* du même côté, par insuffisance de développement des surfaces articulaires. La déformation de la jambe et le besoin de porter toujours un appareil protecteur total ont produit une telle atrophie du système musculaire de toute l'extrémité droite, que, aujourd'hui, en retirant l'appareil, le membre est tout à fait flasque, n'a pas la moindre résistance, et prend, au niveau du genou, une déviation qui atteint presque l'angle de 90°.

Cependant, Mlle T... s'est très bien développée; elle a régulièrement ses règles depuis trois ans, est devenue très forte et même un peu trop grasse et, avec son appareil, peut marcher tant bien que mal, appuyée sur une canne.

(Cette note est due à l'obligeance de M. le professeur Cardenal de Barcelone.)

OBSERVATION III

(De MM. NOVÉ-JOSSERAND et DESTOT.)

Il s'agit d'un garçon de 6 ans 1/2.

Il est fils de parents relativement âgés; son père avait 46 ans, sa mère 37 lorsqu'il vint au monde. Son frère aîné est bien portant. Une seconde grossesse se termina accidentellement par un avortement. Le malade est le troisième et dernier enfant. Nourri au sein, il a marché à onze mois, sans présenter de traces de rachitisme, ni rien qui pût faire penser à une lésion cérébrale ou médullaire. Dès ses premiers pas, il a présenté une légère claudication de la jambe droite qui, jusque-là stationnaire, s'est un peu accrue depuis deux ou trois mois.

Actuellement, on constate l'état suivant : Enfant d'assez bonne apparence, de développement suffisant pour son âge. Rien d'anormal du côté de la face, ni du tronc. Les lésions

portent surtout sur le bras et la jambe droite ; à gauche, on note seulement une hypertrophie considérable du gros orteil, le reste du membre paraît sain et peut servir de comparaison. Le membre supérieur droit est atrophié, seulement en longueur, à peu près également dans tous ses segments. Humérus : droit, 18 ; gauche, 21. Radius : droit, 15 $\frac{1}{2}$; gauche, 17 $\frac{1}{4}$. Les épiphyses, supérieure de l'humérus et inférieure du radius, sont volumineuses. La main surtout attire l'attention : elle est étalée et paraît plus courte ; les doigts sont gros et courts, en boudin. La vue et la palpation révèlent sur la diaphyse des phalanges un épaississement irrégulier qui atteint son maximum sur la deuxième phalange du pouce et donne assez bien l'impression d'un cal vicieux et un peu volumineux. Les articulations sont lâches. Tous les mouvements se font bien.

Le membre inférieur est atrophié en longueur et en épaisseur. On mesure : longueur totale, à droite : 52, à gauche : 57 $\frac{1}{2}$. Fémur droit : 32, gauche : 34. Tibia droit : 22 ; gauche : 24 $\frac{1}{2}$. La circonférence est, à droite : 27, à la cuisse, et 24 au mollet, contre 30, 29 et 22 à gauche. Cependant les masses musculaires ont leur force normale. Il n'y a pas trace de paralysie.

Les épiphyses, surtout l'épiphyse inférieure du tibia sont volumineuses. On trouve, de plus, sur la tête du péroné, une hypérostose qui atteint le volume d'une noix, s'allongeant en fuseau court, avec une surface lisse et une consistance dure.

La radiographie de la jambe (fig. 12) montre une raréfaction osseuse très marquée dans la tête du péroné qui paraît souflée. On trouve également des traces de raréfaction irrégulièrement réparties, mais légères, sur le bord interne de l'extrémité inférieure du fémur.

Mais la radiographie (fig. 8) montre des lésions beaucoup plus marquées au niveau de la main droite. Tous les os longs, sont, à divers degrés, le siège de la même altération qui atteint surtout la diaphyse à sa partie moyenne. Or, à ce

niveau, l'épaisseur de l'os est augmentée, parfois doublée ; l'altération qui produit cette augmentation de volume se traduit par des plaques blanches irrégulières de volume, de forme et de dispositions, qui paraissent correspondre à des zones de cartilage non encore ossifié.

A la suite de la relation de ce fait dont l'identité avec les lésions décrites par M. Ollier sous le nom de dyschondroplasie ne lui paraît pas douteuse. M. Nové-Josserand insiste d'abord sur la répartition hémiplégique des lésions qui sont exactement limitées aux membres supérieur et inférieur droit, sur le diagnostic clinique de l'affection, qu'on pouvait à première vue confondre avec celui du sarcome.

Nous reviendrons plus longuement sur ce dernier point lorsque nous traiterons le diagnostic différentiel de la dyschondroplasie.

CHAPITRE III

Symptômes

Dans l'avant-propos de cette étude, nous avons déjà fait remarquer les analogies frappantes entre les trois observations base de ce travail, et qui les rendent superposables.

Cette similitude permettra de présenter, groupés d'après leur siège et leur nature, les éléments principaux de l'affection, quitte à signaler les différences légères qui les séparent d'un cas à l'autre.

Puis, à l'aide de la radiographie nous étudierons les altérations du squelette caractéristiques de la dyschondroplasie, groupées elles aussi topographiquement. Il semble en effet préférable de ranger dans la symptomatologie, la description des clichés radiographiques, vu l'insuffisance des rayons de Röntgen à déterminer exactement la nature des lésions osseuses de ce genre, à tenir lieu en d'autres termes d'anatomie pathologique.

Les dyschondroplasiques sont de *jeunes sujets*

de bonne santé; comme les porteurs de luxation congénitale, de pied bot, ils ne viennent pas consulter pour un mauvais état général; c'est pour des malformations, des arrêts d'accroissement partiels qui apparaissent de bonne heure chez eux que leurs parents réclament l'avis du chirurgien. Le début, très insidieux, ne coïncide ni avec une fièvre éruptive, ni avec une infection (troubles généraux de la paralysie infantile), ni avec des convulsions. Quand nous parlons de début, nous nous plaçons sur le terrain clinique pur, car le début anatomo-pathologique remonte probablement aux premiers stades de l'ossification. Mais, comme dans le rachitisme, la maladie ne se révèle qu'avec le véritable fonctionnement du squelette (marche, mouvements actifs déterminés par une contraction musculaire suffisamment forte).

Même à ce moment, des troubles dans l'ossification et la croissance du membre inférieur par exemple, ne seront pas facilement révélés, tant que l'accroissement s'effectuant régulièrement du côté opposé n'aura pas déterminé une inégalité suffisante pour entraîner la claudication.

I. ARRÊTS D'ACCROISSEMENT.

A la période d'état, si tant est que nous puissions appeler ainsi la phase d'une maladie encore en évolution, la dyschondroplasie se traduit par des *arrêts d'accroissement partiels du squelette*. C'est là son caractère clinique le plus évident. Tous, ou

presque tous les symptômes décrits plus bas en découlent : *gena varum*, *genu valgum*, pied valgus, *carpus varus* ou main bote, scolioses secondaires, atrophies musculaires, etc. etc.



Fig. II. — G... (Observ. I).

Ces arrêts siègent sur les os longs des membres et sur le squelette de la main.

Aux membres supérieur et inférieur ils sont unilatéraux dans nos trois observations, et, particularité curieuse, le côté droit est seul affecté.



Fig. III. — G. . . (Observ. I).

Ces raccourcissements très considérables puisqu'ils varient entre 13 et 6 centimètres, déterminent une très forte claudication.

La fillette B... (Obs. I) ne peut dissimuler que très imparfaitement sa boiterie par l'abaissement de l'épine iliaque antéro-supérieure, et l'équinisme exagéré du pied (marche digitigrade).

Au membre supérieur, chez la même, le raccourcissement porte sur le bras (fig. 2) et l'avant-bras (fig. 3), il suffit de se reporter à la figure 3 pour constater de visu que la main droite descend moins bas le long du corps que la main gauche.

Des mensurations, à défaut de photographies, démontrent aussi ces raccourcissements dans les deux autres observations.

On comprend que de telles inégalités entre les deux membres inférieurs entraînent fatalement des scolioses secondaires, comme on peut les constater sur la fig. 3.

Les radiographies des os longs correspondants qui montrent des lésions plus ou moins avancées au niveau du cartilage juxta-épiphysaire, fournissent l'explication de pareils troubles de développement.

II. DIFFORMITÉS ARTICULAIRES

Les trois malades présentent des *déformations articulaires* du genou très marquées.

Dans deux observations ce sont des *genu valgum* et dans la troisième un *genu varum* (fig. 1 et 2).

Peu importe le sens de la déviation, son origine est identique dans tous les cas. Ce sont là des déviations du genou par altérations du squelette. Jamais

avant l'emploi des rayons X, il eût été possible de se rendre aussi nettement compte de la cause de ces difformités.

En effet, les lésions révélées par la radiographie au niveau de l'extrémité inférieure des fémurs correspondants, consacrent l'interprétation du *genu valgum* de Marchand et Terrillon, qui pensaient « que la première condition de son développement « doit résider dans une certaine malléabilité du « squelette comme celle que lui communiquent « divers états pathologiques ou qu'il possède au « niveau des cartilages de conjugaison à l'époque « de son accroissement ».

S'il s'agit de *genu varum* (Obs. I) les lésions fémorales siègent sur le côté interne de l'os (fig. 5). S'il s'agit de *genu valgum* (Obs. III) c'est le côté externe de la même extrémité qui révèle le processus dyschondroplasique (fig. 12).

Quel que soit le sens de ces déviations, les articulations qui en sont atteintes offrent une laxité extrême. Si d'une main, on fixe l'extrémité inférieure du fémur et que de l'autre on imprime des mouvements de latéralité au tibia, ceux-ci s'exécutent très facilement, et on peut aussi bien faire réapparaître la déviation constatée, l'enfant étant debout, appuyé sur son membre malade, que la supprimer en replaçant la jambe dans la direction de la cuisse.

Inutile d'ajouter que ces déviations disparaissent à la flexion, même modérée, de l'article.

Mais quoique les plus frappants, le *genu valgum* et le *genu varum* ne constituent pas les seuls trou-

bles articulaires. Dans l'observation I, au niveau du poignet droit, on trouve un déjettement très marqué de la main sur le rebord cubital de l'avant-bras, coïncidant : 1^o avec une flexion du cubitus ; 2^o avec un cartilage juxta-épiphysaire radial en coin, ayant déterminé très probablement l'accroissement de cette épiphyse dans sa seule portion externe (fig. 7).

Peu importe la pathogénie exacte de cette déviation, en tout cas, il faut la rapprocher cliniquement de celle observée par M. Pollosson, sur un moule en plâtre de la collection Ollier et des mains botes si fréquentes au cours des exostoses (voir page 90).

Aux doigts, la même observation offre un cas typique de main « en trident » partielle.

Comme on peut le constater sur la radiographie (fig. 9, main droite), les deux dernières phalanges de l'index et du médius divergent sensiblement. Ainsi que dans l'achondroplasie, il s'agit là de véritables varus ou valgus des articulations phalangiennes par suite des inégalités de développement des différentes parties du cartilage de conjugaison de ces os.

La laxité des articulations correspondantes est très remarquable, on leur imprime très facilement des mouvements latéraux ; là encore, comme au genou, ce sont des déviations articulaires par défaut.

Il semble que le cartilage juxta-épiphysaire n'ayant pas complètement rempli son rôle d'agrandissement interstitiel de l'extrémité correspondante osseuse, la capsule articulaire primitive soit devenue trop lon-

gue pour maintenir exactement coaptées les surfaces articulaires.

Enfin, rappelons que dans l'observation III très incomplètement rapportée, on note une déviation du pied en dehors sans plus de détails. Cela ne peut étonner, avec les lésions si évidentes de l'extrémité inférieure du péroné (fig. 15).

Les perturbations dyschondroplasiques d'ostéogénèse ne portent pas seulement sur les épiphyses des os, les diaphyses sont également atteintes. Sans parler des lésions phalangiennes presque exclusivement diaphysaires, celles-ci s'observent sur les os longs auxquels elles impriment des modifications de forme et de direction très bien révélées par la radiographie.

III. COURBURES DES OS LONGS

Les courbures des os longs présentent ce caractère essentiel d'être localisées à tel ou tel os, sans jamais présenter le caractère de généralité, marque distinctive du rachitisme.

Les courbures *du fémur* se trouvent dans deux observations, et seulement du fémur droit.

Chez la fillette T... (Obs. II), la diaphyse s'est incurvée dans toute sa longueur (fig. 4). Considérée seule, c'est la courbure rachitique dans son type le plus pur. Cette analogie est complétée par l'inflexion de l'extrémité supérieure du tibia de la même jambe.



Fig. IV. — T... (Observ. II) Fémur droit.

Dans l'observation I, le fémur est aussi incurvé, mais seulement à son extrémité inférieure (fig. 5).



Fig. VI. — G... (Observ. I) Genou gauche.

La déviation est encore plus évidente, si on la compare à la direction normale du fémur gauche (fig 6.).

Au membre supérieur, les inflexions sont moins nombreuses.



Fig. V. — G... (Observ. I) Genou droit.

Nous ne constatons en effet, que chez la petite G.. (Observ. I), une courbure très accentuée du cubitus

(fig. 7). S'agit-il là d'un processus mécanique ou trophique? nous inclinons vers la dernière hypothèse. Mais il faut remarquer avant tout, qu'au contraire de ce qu'on observe dans le rachitisme, un seul os est atteint, ce qui témoigne d'une dystrophie locale dont



Fig. VII. — G... (Observ. I) Avant-bras droit.

la cause réside plus dans une anomalie de développement limitée à tel ou tel os que dans une osteopathie générale.

Nous pourrions résumer le caractère de ces inflexions osseuses en disant qu'elles sont éminemment partielles et que chez toutes ou presque toutes, la radiographie donne la clef de leur pathogénie en dévoilant aux points correspondants des défauts d'ostéogénèse plus ou moins étendus.

— Nous décrirons dans un instant d'autres déformations diaphysaires, mais plus spécialement révélées par la radiographie, ce sont les *épaississements* du squelette au niveau des lésions dyschondroplasiques ; l'étude comparée des figures 5 et 6 nous en donne déjà un bel exemple, de même la comparaison des radiographies des deux pieds de la même fillette, (Observation I), dénote un épaississement du cinquième métatarsien droit et de la phalange correspondante. Or, le cliché original révèle à ce niveau des troubles dyschondroplasiques des plus nets (fig. 10).

Rappelons enfin que la 'palpation' des extrémités supérieures humérales chez la même fillette, révèle un épaississement du côté droit, la radiographie confirme cette sensation.

IV. — DÉFORMATIONS DE LA MAIN

Les *déformations de la main et des doigts* sont loin de répondre, comme valeur diagnostique, à l'im-

portance et à la constance des désordres du squelette trouvés à la radiographie.



Fig. VIII. — P... (Observ. III) La main droite seule présente des lésions.

Dans nos trois cas elles ont passé à peu près inaperçues. Les parents de Mlle G... ne consultent pas pour les déformations des doigts (assez apparentes cependant), le raccourcissement du membre inférieur droit les inquiète bien davantage, à juste raison d'ailleurs. Dans l'observation de Mlle T..., c'est à peine si on note que les doigts de la main gauche sont un peu tordus, sans plus insister. Enfin

ce sont les parents du jeune P... qui déclarent que leur fils a les mains très bien conformées. Les troubles de développement de la main se constatent cependant. En dehors des difformités, des laxités articulaires déjà décrites, la main dans son ensemble est petite, paraissant étalée en largeur. Il suffit de jeter un coup d'œil sur la radiographie des squelettes des mains du jeune P..., pour voir que la différence de longueur des métacarpiens des deux côtés, explique amplement cet aspect spécial (fig. 8).

Les doigts sont modifiés dans leur longueur, leur volume, leur consistance.

Les doigts pathologiques sont plus courts que les doigts normaux. L'accolement des deux mains dans la figure 8 est plus démonstrative à cet égard que toutes les descriptions.

La longueur proportionnelle normale des différents doigts d'une même main n'est plus respectée.

C'est ainsi que les extrémités digitales de la main droite représentée fig. 8 sont à peu près sur une même ligne horizontale.

Dans la figure 9, représentant les mains de la fillette G..., le petit doigt et l'annulaire de la main droite se rapprochent beaucoup comme longueur, surtout si on les compare aux doigts homologues du côté opposé où par contre l'index, indemne dans tous ses segments, dépasse l'annulaire, siège de lésions très accusées, mais moins cependant qu'à droite.

L'épaisseur des doigts qui correspondent aux phalanges dyschondroplasiques est très augmentée.

La figure 8 est encore très instructive sur ce point. Il ne s'agit pas d'un épaissement régulier cylindrique — les doigts sont plutôt fusiformes, boursoufflés par place au niveau des phalanges, les plus profondément atteintes par le processus.



Fig. IX. — G.. (Observ. I) L'annulaire et le médius de la main droite sont fortement div

Rien ne rappelle davantage le *spina ventosa*, au début, non encore fistuleux.

La palpation proménée attentivement sur le pourtour des phalanges décèle de légères inégalités, des bosselures peu marquées que voilent assez bien les parties molles, cependant peu épaisses dans cette région.

Enfin les doigts, au moins quelques-uns, les plus

fertiles en lésions dyschondroplasiques, donnent à la flexion, à la pression, une sensation de flexibilité, de mollesse, qui ne tient pas seulement au relâchement articulaire, mais encore aux modifications de structure osseuse comme le démontre la radiographie.

Les troubles fonctionnels de l'appareil préhenseur n'existent pour ainsi dire pas.

Desa main droite cependant, la fillette G... ne peut pas couper avec des ciseaux une étoffe ou du papier un peu résistants. Il lui semble que dans son effort ce sont les doigts qui cèdent et s'infléchissent.

La main gauche supplée aisément à cette légère infirmité.

V. — LOCALISATIONS DYSCONDROPLASIQUES AUX PIEDS

Ces localisations ne sont pas comparables à celles de la main ; elles existent cependant, et en raison de leur fréquence aux extrémités du membre supérieur, elles méritent une mention spéciale.

Au point de vue clinique, leur importance est nulle ; car on ne voit rien là, où la radiographie révèle cependant les lésions évidentes. La figure 10 reproduit le squelette plantaire de la petite G... Le cliché original y montre une zone claire, très nette sur la première phalange du petit doigt (pied droit). Nous l'avons déjà fait remarquer, le cinquième métatarsien correspondant est sensiblement épaissi.

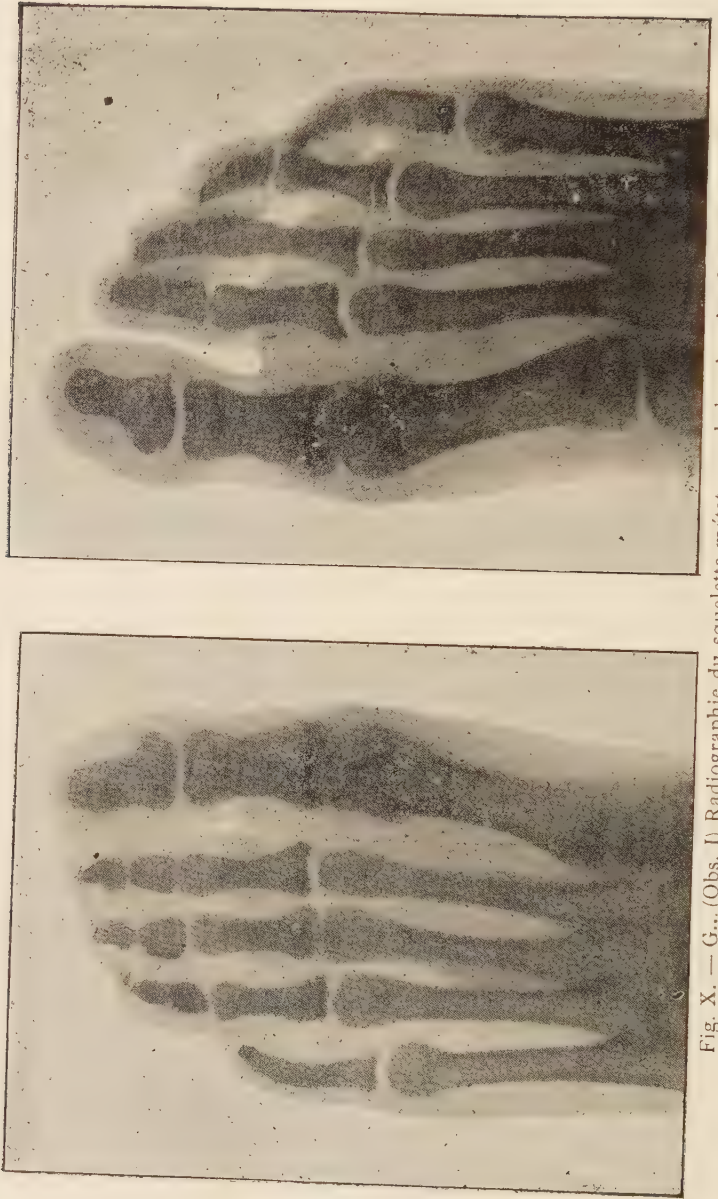


Fig. X. — G... (Obs. I) Radiographie du squelette, métatarso-phalangien des deux pieds.

VI. — NODOSITÉS, TUMÉFACTIONS DES EXTRÉMITÉS OSSEUSES

Si les épaissements diaphysaires des os longs ne se dévoilent guère que par la radiographie, par contre certaines boursouflures de leurs extrémités attirent tout de suite l'attention de l'observateur non prévenu et l'induiraient même en erreur.

Ces nodosités peuvent exister plus ou moins nombreuses. Dans l'observation de MM. Nové-Josserand et Destot, elles s'observent à l'extrémité supérieure de l'humérus, à l'extrémité inférieure du radius, à la partie inférieure du tibia, au niveau du gros orteil, et enfin surtout à l'extrémité supérieure du péroné où la tuméfaction osseuse est particulièrement nette (fig. 12)(1). Considérées isolément, ces hypertrophies du squelette rappellent beaucoup les nouures du rachitisme, mais précisément comme chez le même sujet, elles ne sont jamais absolument généralisées, et comme d'habitude, ainsi que dans l'observation précédente, une seule attire l'attention, elles peuvent à un premier examen en imposer pour un néoplasme (Voir plus loin le diagnostic de la Dyschondroplasie d'avec le Sarcome). Chez Mlle T... (Observation II), (fig. 14 et 15) la radiographie révèle à chaque extrémité, du péroné une tuméfaction osseuse moins

(1) Les radiographies de ces hyperostoses n'ont pas été faites.

perceptible à la palpation, à cause de l'épaisseur de la couche adipeuse sous-cutanée dans ce cas. Une palpation un peu profonde permet cependant d'en apprécier suffisamment les caractères et les détails.

Ces tuméfactions embrassent à la fois la diaphyse et l'épiphyse, c'est une hypertrophie régulière en masse de l'extrémité osseuse ; à leur surface, peu ou presque pas d'inégalités. De telles lésions répondent à la forme axiale de la dyschondroplasie, d'après M. Ollier, qui l'opposait à la forme périphérique si fréquente dans les exostoses.

VII. — TROUBLES TROPHIQUES ET TROUBLES FONCTIONNELS

L'atrophie des parties molles adjacentes aux parties du squelette frappées du dyschondroplasie se retrouve dans nos trois observations. Toutefois, elle n'est pas considérable ; elle rappelle l'atrophie de la coxalgie au début, ou mieux encore l'atrophie de la luxation congénitale (1).

Les symptômes fonctionnels relèvent exclusivement des arrêts et inégalités d'accroissement.

C'est ainsi que la marche ne devient fatigante à la longue que par le surmenage imposé au membre sain.

Les douleurs spontanées sont inconnues et toujours provoquées par des appareils orthopédiques, correcteurs défectueux.

(1) Elle peut par la suite devenir très considérable (Voir Observation II *addendum*).

VIII. — ÉTUDE RADIOGRAPHIQUE DES LÉSIONS

« C'est grâce à la radiographie que j'ai pu découvrir les lésions phalangiennes et en déterminer la nature. Avant d'avoir recours aux rayons X, j'avais vu un cas où j'avais soupçonné cette lésion, mais je ne m'y étais pas arrêté » (M. Ollier. Note inédite).

La radiographie, en effet, a joué un rôle si important dans la découverte de ces lésions insoupçonnées et insoupçonnables avant elle, que l'étude et la description des clichés radiographiques mérite un chapitre à part.

Les troubles de la constitution du squelette révélés par la radiographie siègent par ordre de fréquence.

1° Sur les phalanges et les métacarpes de la main ; les altérations homologues du pied, bien moins nombreuses, doivent néanmoins se ranger à côté des précédentes.

2° Au niveau des extrémités des os longs, Peroné, Fémur, Radius Humérus.

3° Au niveau de la diaphyse de ces mêmes os. (Fémur surtout).

Les lésions des phalanges l'emportent de beaucoup comme netteté et comme fréquence.

Il suffit pour s'en convaincre de se reporter aux figures 8 et 9.

La figure 11 est plus suggestive encore, procédant d'un cliché original bien meilleur.

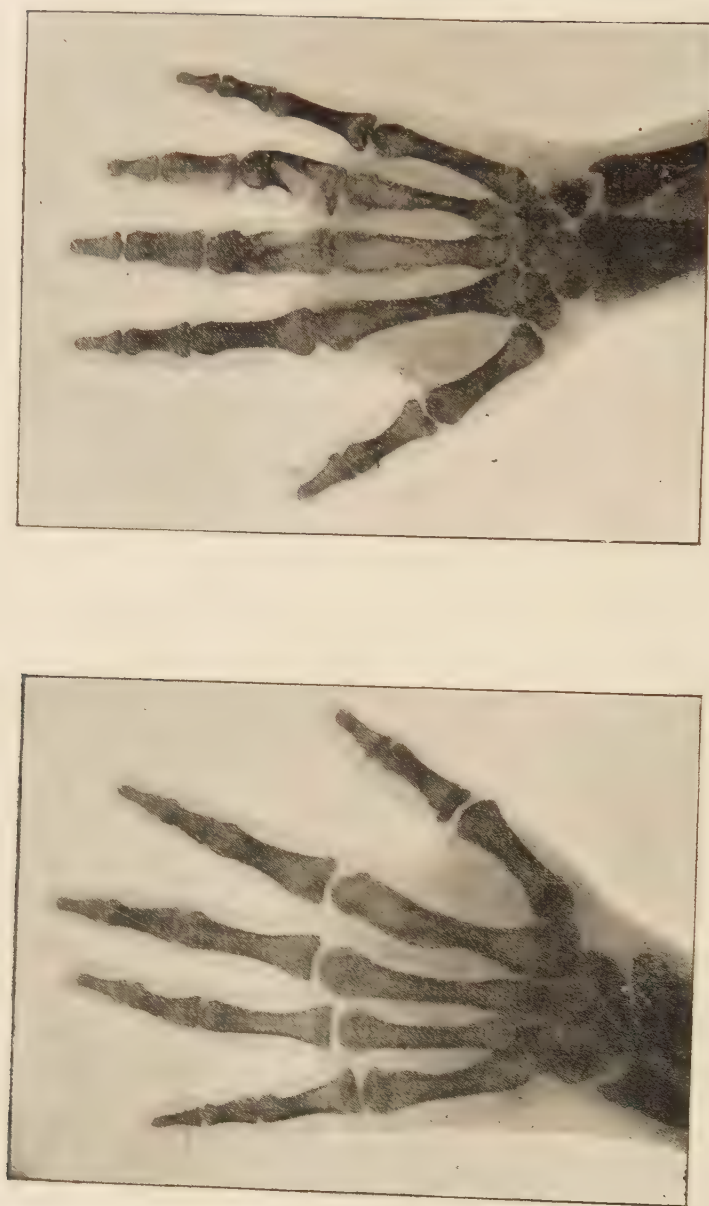


Fig. XI. — T. M... (Observ. II) La main gauche présente des lésions très accusées.

Les déformations des phalanges ont déjà été décrites, nous n'y reviendrons pas.

Le lecteur remarquera facilement sur la main gauche de la figure 9 des lésions dyschondroplasiques très nettes, au niveau de la première phalange du médus, des première et deuxième phalanges de l'annulaire.

Le cliché original accuse un processus plus accusé encore sur le squelette de l'annulaire et du petit doigt de la main gauche, malheureusement la gravure l'a rendu très imparfaitement.

La main droite de la figure 8 (Observation III), n'offre pas des altérations moins typiques.

La première phalange de l'index présente à sa périphérie une véritable perte de substance.

Les métacarpiens ne révèlent sur nos gravures le processus dyschondroplasique dont ils sont aussi le siège que par de l'épaississement et une moindre longueur (fig. 8).

De même, au niveau de quelques métatarsiens et phalanges des pieds (fig. 10).

Un procédé de reproduction plus exact nous aurait permis de suivre, dans ces phalanges des mains et des pieds, des traces non équivoques de raréfaction osseuse, disséminées soit au pourtour des lésions typiques, soit complètement indépendantes de ces dernières.

En résumé, la radiographie révèle au niveau des phalanges et des métacarpes, des zones claires tranchant sur les portions voisines ossifiées.

Ces zones diaphysaires échappent à toute description comme nombre, forme et direction.

Tantôt franchement axiales et parallèles à la direction de la diaphyse, ailleurs elles coupent plus obliquement ces diaphyses pour venir se confondre sans ligne de démarcation avec les parties molles périphériques, paraissant créer ainsi de véritables hiatus dans ces petits os.

Enfin, à côté de ces lésions typiques, il faut signaler la raréfaction osseuse qui, sur nos figures, ne se traduit qu'imparfaitement par les inégalités de coloration dans une même phalange ou un même métacarpe (fig. 9. index et médus de la main droite).

Les localisations de la dyschondroplasie ne sont pas moins remarquables et typiques *sur les os longs* au niveau du péroné particulièrement.

Les figures 12, 14 et 15 en offrent de magnifiques spécimens.

Les trois gravures montrent des extrémités du péroné boursoufflées dans l'extrémité de la diaphyse et dans l'épiphyse, confirmant ainsi les données de la palpation. — Les tuméfactions sont uniformément et faiblement teintées par rapport aux portions voisines du squelette. Cet aspect plaide en faveur de la nature, probablement cartilagineuse, de telles proliférations. L'exploration directe vient à l'appui de cette hypothèse (voir l'anatomie pathologique).

Seule la figure 12 révèle un granité, résultat probable d'un début de calcification au d'osseinisation.

Les figures 4, 5 et 12 laissent apparaître beaucoup moins évidents les troubles de dyschondro-

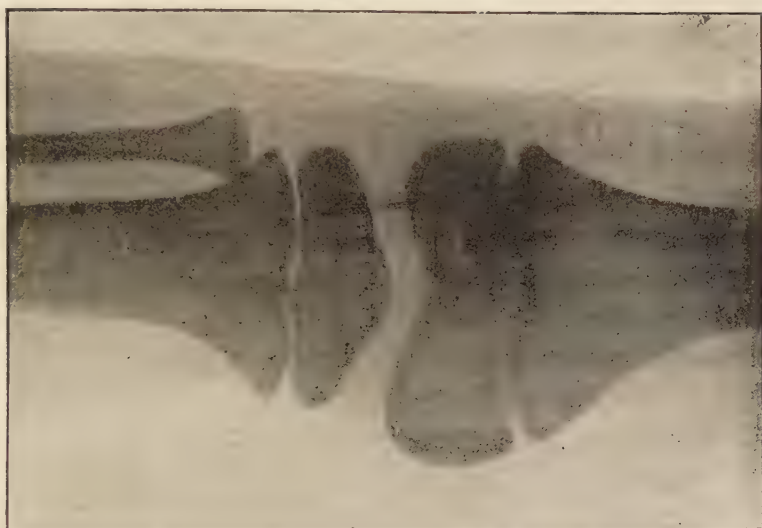


Fig. XI. — P... (Observ. II) Genou gauche.



Fig. XIII. — P... (Observ. III) Genou droit.



Fig. XIV. — T—. (Observ. II) Extrémité supérieure du péroné, jambe droite.

plasie aux extrémités inférieures fémorales. Il faut remarquer seulement que, sur la figure 5, les



Fig. XV. — T... (Observ. II) Extrémité inférieure du péroné,
jambe droite.

lésions siègent sur le côté interne de l'os déterminant un genu varum, tandis que sur la figure 12

elles occupent le côté externe entraînant un genu valgum.

Pour compléter cette énumération des altérations dévoilées par les rayons X, il faut y ajouter les troubles d'ostéogénèse de l'extrémité inférieure au radius droit dans l'observation I (fig. 7).

Les localisations diaphysaires (les phalanges exceptées) de la dyschondroplasie ne se révèlent que par des courbures ou des épaissements déjà décrits (voir les figures 4, 5 et 7).

En résumé, s'il fallait donner une formule symptomatologique courte et complète de la dyschondroplasie on pourrait dire : *Affection de la période de croissance : arrêts d'accroissements partiels du squelette. Nodosités et boursouflures des extrémités des os longs correspondants. Incurvation des diaphyses, déformations légères mais constantes de la main.*

Tous ces symptômes, d'allure si diverse, éclairés par la radiographie sont peut-être (mais grâce seulement à cette méthode d'investigation) susceptibles d'une seule et même interprétation.

CHAPITRE IV

Diagnostic

Les différentes affections du système osseux que nous passerons en revue présentent des rapports plus ou moins étroits avec la dyschondroplasie.

Ces rapports méritent qu'on les discute de près.

Nous débiterons par l'étude parallèle des ostéopathies qui paraissent le plus éloignées de la dyschondroplasie, réservant pour la fin celles comme les exostoses ostéogéniques, les chondromes, dont la parenté avec l'affection qui nous occupe est moins douteuse.

Sarcome

Le diagnostic de la dyschondroplasie avec le sarcome, si paradoxal qu'il paraisse à première vue, doit néanmoins se discuter.

En effet, les tuméfactions juxta-épiphysaires des os longs, telles qu'on les observe sur nos radiographies

(fig. 14 et 15) peuvent à l'examen du cliché et chose plus grave à l'examen clinique, prêter à confusion. Rien ne se rapproche autant comme aspect des néoformations dyschondroplasiques que les tumeurs sarcomateuses juxta-épiphysaires.



Fig. XVI. — Radiographie d'un sarcome de l'extrémité supérieure du péroné.

■ Dans celle que nous reproduisons (fig. 16) il s'agit d'un sarcome de l'extrémité supérieure du péroné, traité par la méthode de l'évidement (1) et dont M. Destot nous a communiqué très obligeamment le cliché radiographique.

(1) L'opération a été pratiquée par Monsieur le Professeur agrégé Siraud, suppléant M. Gangolphe, chirurgien major de l'Hôtel-Dieu.

D'autre part (Voir l'Obs. III), l'observation clinique la plus consciencieuse peut laisser subsister une pareille erreur. A cet égard, l'histoire du jeune P. (Obs. III) est très suggestive. Au point de vue thérapeutique son importance est capitale, aussi la transcrivons-nous avec quelques détails. Le père, mécanicien de chemin de fer, se déplaçant très fréquemment, consulta tour à tour, pour son enfant, à Paris, à Marseille, à Dijon et à Lyon ; deux chirurgiens des hôpitaux de Paris, des praticiens très distingués de Marseille et de Dijon, conclurent tous, les uns après simple examen clinique, les autres après même examen et avec radiographie à l'appui, à un sarcome développé aux dépens de la tête du péroné. Tous proposèrent l'amputation que refusa la famille. Enfin, de Dijon, le jeune malade fut envoyé à M. le professeur agrégé Nové-Josserand qui, conservant des doutes sur un tel diagnostic en raison d'autres particularités (raccourcissement genu valgum, double localisation au genou (fémur et péroné), l'adressa à M. Destot afin de le faire radiographier à nouveau. Celui-ci, frappé aussi des détails pathologiques concomitants avec cette boursoufflure du péroné, se souvint alors avoir radiographié deux ans auparavant la fillette T. (Obs. II). Il s'informa aussitôt si l'enfant n'avait jamais rien présenté au niveau de ses doigts. La réponse négative des parents ne le satisfait pas ; les doigts, en effet, étaient potelés, étalés, la main paraissait étendue en largeur. Pensant avec raison trouver le signe pathognomonique, la signature de l'affection dans ces doigts, il les

radiographiait aussitôt et trouvait des lésions idéalement superposables aux lésions de la jeune fille T... dans la même partie du squelette.

Ces détails nous ont paru doublement intéressants, pour l'histoire de la dyschondroplasie, si, ce que nous espérons, d'autres cas semblables viennent s'ajouter aux nôtres, et consacrer définitivement cette entité morbide, et pour le diagnostic capital d'avec les sarcômes. Peut-être quelques tumeurs, dites malignes, non récidives après amputation du membre, appartenaient-elles à cette singulière dystrophie osseuse dont un des caractères les moins discutables est la bénignité.

Nous ne nous attarderons pas à étayer un long diagnostic différentiel. La confusion ne peut être faite qu'au début du sarcome, à cette période vraiment chirurgicale où l'espoir d'une guérison durable justifie les interventions les plus radicales.

Plus tard, la marche de la maladie lèvera tous les doutes. Même dès la période initiale, le sarcome ne s'installe pas d'emblée en plusieurs points comme la dyschondroplasie, il n'a qu'une localisation primitive d'où, il est vrai, peuvent essaimer des foyers secondaires, mais alors, presque toujours viscéraux. Ainsi d'emblée on pouvait émettre des doutes sur la nature maligne de la tuméfaction du péroné (Observation III) à cause de la détermination toute voisine sur l'extrémité inférieure du fémur, Est-il besoin d'ajouter que jamais dans le sarcome, on ne trouve les lésions phalangiennes d'allure torpide, véritable stigmate de la dyschondroplasie.

Dans le sarcome, jamais on ne relève de raccourcissement systématique des os longs, révélateur d'un trouble d'accroissement du cartilage juxta-épiphysaire. Jamais, non plus, au niveau des saillies du péroné, du fémur ou des phalanges, on ne peut noter dans la dyschondroplasie, soit de la circulation complémentaire, soit de l'élévation de température locale. Enfin, la bénignité de la dyschondroplasie, la malignité indiscutable du sarcome, auraient pu, à elles seules nous dispenser des détails précédents.

Il doit suffire d'avoir signalé avec preuves personnelles à l'appui, cette erreur clinique possible et commise, infiniment regrettable à cause des conclusions thérapeutiques qu'elle entraîneraient fatalement, pour que l'attention éveillée sur ce point ne se laisse plus désormais surprendre en défaut.

Achondroplasie.

Les différences de longueur entre les membres sains et les membres affectés de dyschondroplasie témoignent de lésions trophiques des cartilages juxta-épiphysaires correspondants. Ces lésions atteignent leur degré ultime dans l'achondroplasie. Une distinction s'impose donc ici entre les deux affections.

On désigne, depuis Parrot, sous le nom d'achondroplasie, une lésion du cartilage juxta-épiphysaire apparaissant au cours de la vie intra-utérine, contemporaine de la première poussée ostéogénétique, lésion qui frappe de stérilité, plus ou moins absolue, ce cartilage, et particulièrement ceux des os longs.

Il n'y a pas lieu ici de faire l'historique des nombreux travaux consacrés à l'achondroplasie. Ce que nous en retiendrons seulement c'est la distinction clinique entre l'achondroplasie fœtale et l'achondroplasie de l'adolescence et de l'âge adulte. Ces deux formes sont de nature identique. Mais, tandis que la première offre presque exclusivement un intérêt anatomo-pathologique, car beaucoup de sujets succombent avant que l'affection ne puisse dérouler toutes ses conséquences cliniques au cours du développement squelettal ; la seconde, comprenant des survivants assez rares, présente une sympto-

matologie que l'on peut mettre en regard de la dyschondroplasie.

Les symptômes cardinaux de l'achondroplasie de l'adolescence et de l'âge adulte, bien mis en relief par Pierre Marie sont, le nanisme, la micromélie, la macrocéphalie, auxquels cet auteur ajoute l'état intellectuel qui mérite très souvent une mention particulière et une conformation des mains tout à fait spéciale, telle qu'il n'a jamais vu la pareille en dehors de l'achondroplasie.

Aucun des sujets dyschondroplasiques dont les observations sont rapportées dans ce travail, ne peut faire penser au nanisme. Ce sont des enfants dont la taille est suffisamment bien proportionnée à leur âge si l'on tient compte de la variabilité extrême de celle-ci d'un individu à l'autre. Ce sont des jeunes, quelle sera leur taille définitive ? on ne peut rien affirmer de précis, mais, à considérer le développement actuel, on peut présumer qu'il sera normal.

De même pour la micromélie. Est-il permis d'employer un tel mot pour désigner l'arrêt d'accroissement, sans doute peu considérable des dyschondroplasiques, mais *qui ne présente jamais le caractère de généralisation si frappant chez l'achondroplasique ?*

De plus, dans ce dernier cas, il ne s'agit pas seulement d'un arrêt total dans chaque membre, mais encore d'une inversion de longueur relative des segments principaux. Chez l'enfant ou chez l'homme normal, le bras est plus long que l'avant-bras, le fémur plus long que le tibia. Dans l'achondroplasie,

ces rapports sont renversés. Les mensurations, indiquées plus haut dans nos observations, ne donnent aucun résultat semblable. En résumé, dans la dyschondroplasie, on ne trouve pas de disproportion entre la taille des sujets et la longueur des membres.

La macrocéphalie n'est notée dans aucun de nos cas.

Ainsi qu'il est dit plus haut, P. Marie attire l'attention sur l'aspect particulier de la main « réduite dans toutes ses dimensions » et, malgré cela, toute proportion gardée, ne donnant pas l'impression d'une main petite. Les dimensions des doigts sont également réduites, mais c'est surtout au point de vue de leur longueur respective qu'il convient de les examiner, car les proportions ordinaires ne sont plus du tout conservées. « Les doigts d'une même main sont de « dimensions presque égales, cela est surtout marqué « pour l'index et le médus, d'une part, l'annulaire et « l'auriculaire, d'autre part, et cette disposition « contribue à donner à la main l'aspect carré. L'an- « nulaire se trouverait sur un plan postérieur à celui « du médus et de l'auriculaire ».

Enfin, les mains des achondroplasiques se distinguent par une autre déformation, *la main en trident* (Marie) qui consiste en ce que les doigts d'une main étant juxtaposés par leur base, ils s'écartent les uns des autres par leurs extrémités, les deux dernières phalanges simulant assez bien la divergence des dents d'un trident.

Nous avons tenu à reproduire presque en entier

cette description longue et minutieuse de la main de l'achondroplasique (Elle se retrouve dans d'autres observations, notamment une de Lugeol qui ressemble point par point à celle de Marie), pour mieux en différencier les lésions si importantes, si constantes, que l'on retrouve aussi au niveau de la main des dyschondroplasiques.

En effet, dans les trois observations rapportées plus haut, on note un aspect particulier des doigts courts, trapus, renflés. Nous ferons remarquer que là, plus que partout ailleurs, en raison du peu de volume des parties molles périsquelettiques, il suffit de lésions peu accusées, de nature même différente, pourvu qu'elles soient de même sens (atrophiques dans les deux cas), pour qu'elles se traduisent aussitôt par un aspect semblable à première vue.

Mais, que l'on y regarde de plus près, le développement étalé de la main dyschondroplasique tient à un boursoufflement de la diaphyse phalangienne, rappelant beaucoup celui du *spina ventosa*. Au niveau de cette diaphyse, il y a des inégalités de surface faciles à percevoir au toucher, presque des exostoses en certains points. Ces lésions, très inégalement réparties sur quelques phalanges et métacarpiens donnent aux doigts l'aspect de fuseau plus ou moins effilé qu'il faut retenir pour l'opposer à la forme carrée des extrémités digitales de l'achondroplasique. Chez ce dernier, les doigts ne donnent pas non plus par place l'impression de mollesse déjà signalée.

Nous devons noter cependant, reproduite d'une

façon typique dans la radiographie de la main de Mlle G. . . (Obs. I), la déformation en trident.

Ce point commun de clinique ne suffit pas pour essayer un rapprochement entre ces deux affections que nous croyons très différentes. Il prouve simplement que le valgus et le varus des articulations phalangiennes moyennes relèvent dans les deux cas d'inégalité dans les processus d'ossification juxta-épiphysaires.

Dans une de nos observations, on note des courbures de l'avant-bras droit et du fémur du même côté. Ces courbures, on les trouve aussi dans l'achondroplasie où elles semblent relever d'une laxité articulaire normale ou d'une inégalité de croissance du cartilage juxta-épiphysaire, une portion de celui-ci demeurant stérile, une autre portion ayant conservé quelque pouvoir prolifératif. Mais alors, elles sont habituellement symétriques. Dans l'observation I, la courbure de l'avant-bras semble avoir pour origine une fracture. La courbure remarquable de l'extrémité inférieure du fémur paraît résulter d'une inflexion mécanique en rapport direct avec la structure en cette région du tissu osseux de la diaphyse. Mal et incomplètement ossifié, celui-ci a dû s'infléchir peu à peu sous le poids du corps. Cette flexion a dû s'accroître progressivement, l'ossification et l'augmentation du poids du corps ne marchant pas parallèlement.

Le caractère distinctif des courbures de la dyschondroplasie réside donc dans leur limitation à tel ou tel groupe du squelette.

Dans l'achondroplasie, au contraire, ces mêmes déformations sont généralisées.

L'examen général comparé des radiographies des deux affections, examen très suggestif puisque les conclusions qui en découlent dérivent d'un même procédé d'investigation, confirme ce que nous avançons plus haut à propos du squelette de la main.

De part et d'autre on trouve aux extrémités des os longs et courts des zones cartilagineuses; mais il faut reconnaître que, tandis que chez l'achondroplasique le cartilage juxta-épiphysaire est le siège exclusif de ces retards d'ossification, chez le dyschondroplasique ces mêmes zones cartilagineuses bien plus épaisses ont une tendance très marquée à l'envahissement de la diaphyse.

En résumé, l'achondroplasie est caractérisée par un arrêt complet de prolifération du cartilage juxta-épiphysaire, la dyschondroplasie, par des troubles d'ossification du même cartilage juxta-épiphysaire, et par des troubles d'ossification diaphysaires beaucoup plus prononcés, aussi bien dans le centre de l'os (forme axiale), que sous le périoste, formé sous-périostale ; exostose ostéogénique pour M. Ollier.

La chondrodystrophie hyperplastique, décrite par Kaufmann, n'est qu'une variété d'achondroplasie, dans laquelle, à l'élément principal, c'est-à-dire à la stérilité du cartilage de conjugaison, s'ajoute un développement anormal des épiphyses exclusivement cartilagineuses.

Cette hypertrophie des extrémités osseuses pourrait prêter à confusion avec le boursoufflement des extrémités de la dyschondroplasie.

Mais il s'agit de cas observés uniquement chez le fœtus, et l'hypertrophie porte uniquement sur l'épiphyse, montrant bien ainsi, que le cartilage juxta épiphysaire supprimé d'ailleurs ne peut être mis en cause comme dans la dyschondroplasie.

Osteogenesis imperfecta

Depuis assez longtemps, en Allemagne, on désigne sous le nom d'*osteogenesis imperfecta*, une dystrophie osseuse souvent confondue avec le rachitisme fœtal, l'achondroplasie de Parrot, mais qui s'en différencie par un caractère majeur : l'intégrité physiologique du cartilage de conjugaison.

Nous n'avons relevé, dans la littérature allemande, assez riche sur ce sujet, aucun cas d'*osteogenesis imperfecta* dans l'adolescence ou l'âge adulte. Aussi la clinique ne peut-elle pas seule justifier un essai de comparaison entre l'ossification imparfaite et la dyschondroplasie, dont les symptômes ne débutsent que vers la deuxième ou troisième année.

D'autre part, les pièces macroscopiques, les examens histologiques étudiés, méritent plus qu'une simple mention. Peut-être le jour où l'anatomie pathologique aura en sa possession des pièces de dyschondroplasie, pourra-t-elle sinon superposer la description de ces deux lésions, du moins établir entre elles quelques points de ressemblance.

Le squelette des fœtus présentant de l'ostéogénèse imparfaite porte les traces de nombreuses fractures où les réparations du col s'exécutent suivant un mode très spécial sur lequel nous reviendrons. Ces fractures, les incurvations consécutives relèvent

manifestement de la structure anormale du tissu osseux. Macroscopiquement, pas de raccourcissement des segments osseux en dehors de causes mécaniques déjà énumérées.

Sur les coupes longitudinales des os longs (tibia péroné), on constate de longues tramées de tissu compact qui témoignent du retard ou de la destruction de l'ostéogenèse dans les régions voisines.

Schweib (1) conclut ainsi de ses recherches histologiques :

La structure des zones ossificatrices juxta-épiphysaires est normale ou presque normale. Dans la diaphyse où déjà devraient se trouver de larges dépôts osseux, on ne voit que de minces travées osseuses dans lesquelles on ne trouve que de rares corpuscules osseux. Les travées directrices ont disparu, laissant à leur place quelques faibles coulées osseuses très pauvres en ostéoblastes. Ceux-ci manquent, là où normalement ils possèdent une vie si active. Au niveau des trabécules spongieuses, la moelle est gélatineuse, présentant au tibia, en particulier, des cellules graisseuses en abondance, d'où on peut conclure que sa part à l'ossification est des plus restreintes, et qu'elle se trouve dans une période d'inactivité dont témoignent précisément les cellules adipeuses. Le tissu spongieux, creusé en outre de cavités plus ou moins grandes, éveille l'idée d'une résorption lacunaire très active à rapprocher de la disparition précoce des travées directrices. Mais ce

(1) SCHWEIB.— *Beitrage fur Klinisch Chirurgie* 1900, n° 1.

mode de résorption n'est pas le seul: ça et là, on trouve des trabécules persistantes elles, mais lisses, uniformément épaisses, véritables fibres conjonctives qui vont se perdre dans la moëlle. Il s'agit là de ce que Burch a appelé résorption lisse de Relhingenhausen. Le processus est caractérisé par une disparition des sels calcaires, et des trabécules dont la substance organique va se confondre insensiblement avec les éléments de la moëlle osseuse. Les Allemands, à ce propos, ont une expression très imagée: ils appellent cette fonte des éléments calcaires le « lessivage » de la trame organique. L'os périostique présente les mêmes caractères: le périoste est mince, la couche ostéogène très pauvre en cellules, les trabécules osseuses sans trace d'ostéoblastes. La moëlle gélatineuse dans les espaces médullaires correspondants, la largeur de ces espaces, les couches périostiques comme déchiquetées par eux témoignent ici encore d'une résorption lacunaire extrêmement active et d'un arrêt d'ossification.

Telle est, rapportée à peu près en entier, la relation des lésions microscopiques de l'*osteogenesis imperfecta*, d'après Schweib; si l'on consulte les mémoires de Stilling, de Buddey, de Klebs, de Siegfried Muller, toutes leurs observations mentionnent une absence de malformations apparentes du squelette, l'intégrité des cartilages juxta-épiphysaires, la présence d'îlots cartilagineux dans la diaphyse s'ossifiant, non par transformation préalable des cellules cartilagineuses en ostéoblastes, mais par imprégnation calcaire immédiate de ces îlots (mode

métaplastique par opposition au mode néoplastique normal). Toutes les autres particularités, signalées plus haut au niveau de la moëlle et du périoste, se retrouvent aussi dans ces observations. A l'*osteogenesis imperfecta* se rattacherait ou plutôt se confondrait avec elle l'*osteoporosis congenita* de Paltœuf.

En résumé, le caractère régressif de l'ossification est toujours et partout signalé. Nous ne voulons pas, avec Schweib, différencier l'ostéogénèse imparfaite de l'achondroplasie, du rachitisme, de l'ostéomalacie, de l'ostéochondrite syphilitique et des arrêts de croissance liés au crétinisme ou dus au nanisme vrai. Le diagnostic différentiel que nous poursuivons entre la dyschondroplasie et ces diverses dystrophies osseuses nous en dispense.

Pour être complet, il faut ajouter que la voûte crânienne est, le plus souvent, un lieu d'élection de l'*osteogenesis imperfecta*.

Mais, si la description de tous les observateurs est à peu près univoque, il n'en est pas de même de l'interprétation de ces désordres osseux que chacun propose.

Bidder conclut de la longueur des os dans son cas, qu'il avait dû exister une période du développement où le squelette était normal ; plus tard seraient survenus des troubles qui doivent être interprétés en partie comme des arrêts d'ossification normale, en partie comme des lésions régressives.

Klebs pense que les cellules cartilagineuses déjà imparfaitement développées, se transforment en cellules médullaires débiles incapables de mener à

bonne fin l'édification osseuse, en tout cas trop peu nombreuses pour une pareille tâche.

Selon Buddey, il y aurait une transformation prématurée et générale des ostéoblastes en ostéoclastes, l'aspect fusiforme des premiers serait le témoin de cette évolution trop brusque.

Enfin, d'une manière plus générale, on peut se demander s'il s'agit là d'une malformation primitive ou si le processus atteint l'os déjà engagé dans une voie d'ostéogénèse normale. Beaucoup de faits plaident pour cette dernière conception.

Quelques-uns des détails anatomo-pathologiques, cités plus haut, sont-ils applicables à la dyschondroplasie ?

Quelques-unes des conceptions que nous venons de passer en revue, cadrent-elles avec les hypothèses admissibles pour expliquer la nature intime de la dyschondroplasie ?

Faut-il également dans la dyschondroplasie incriminer la pauvreté, le petit nombre des ostéoblastes, ou leur transformation prématurée en ostéoclaste ? Quand les auteurs, après des observations microscopiques très minutieuses, n'ont pu se mettre d'accord à propos de l'ostéogénèse imparfaite, à plus forte raison, d'après de simples clichés radiographiques, qui traduisent uniformément et des parties molles et des zones cartilagineuses, ne nous est-il pas permis, dans cette étude d'émettre des hypothèses semblables sur le mécanisme intime des désordres osseux constatés.

Mais si on examine parallèlement les lésions

macroscopiques et microscopique de l'ostéogénèse imparfaite et les radiographies de la dyschondroplasie, on peut, sans forcer les analogies, signaler de part et d'autre des défauts d'ostéogénèse par arrêt ou par régression, intra-diaphysaires dans les deux cas.

Cette localisation diaphysaire, si l'on envisage la dyschondroplasie, en constitue un des caractères majeurs. Comme nous l'avons dit, il apparaît aussi bien dans les os courts que dans les os longs, dans les premiers surtout. C'est ainsi que les désordres diaphysaires attirent immédiatement l'attention dans les radiographies de main reproduites ci-dessus. De même dans les os longs, si les lésions siègent aux extrémités de ceux-ci, elles n'en sont pas moins diaphysaires en grande partie. Le milieu de la diaphyse est aussi atteint; les courbures en témoignent suffisamment. Toutefois, les examens macroscopiques d'*osteogenesis imperfecta* démontrent que les troubles d'ostéogénèse n'affectent pas d'une façon spéciale les extrémités de la diaphyse, au contraire, ces dernières sont habituellement intégralement respectées, d'où la structure très normale du cartilage juxta-épiphysaire.

En résumé, si les deux affections sont diaphysaires; elles ne sont pourtant pas exactement superposables comme siège dans la première, elles s'éloignent de l'épiphyse, dans la seconde elles s'en rapprochent à tel point que le cartilage de conjugaison l'épiphyse et la diaphyse ne forment qu'un tout de structure certainement anormale; on ne peut guère expliquer autrement que par une pareille localisation

les arrêts de la croissance presque toujours concomitants de la dyschondroplasie.

Si, nous examinons l'aspect des lésions, leur irrégularité, dans les doigts des dyschondroplasiques fait bien penser à l'ostéogénèse imparfaite, telle que les Allemands la décrivent dans les os longs, mais ceux-ci n'ont rien signalé de pareil à la main. Enfin si on envisage autrement la question, on voit qu'on ne peut guère comparer la persistance égale, uniforme du cartilage que nous révèlent certaines de nos radiographies au niveau du péroné, notamment, avec la distribution désordonnée des zones cartilagineuses dans les mêmes os lorsqu'il s'agit d'ostéogénèse imparfaite.

En résumé, l'ostéogénèse imparfaite et la dyschondroplasie, sur le seul terrain des lésions macroscopiques, nous semblent se différencier :

1° Par une localisation diaphyso-épiphysaire dans un cas, purement diaphysaire dans un autre, si on considère les mêmes os, tibia, péroné.

2° Par une localisation métacarpo-phalangienne constante, très nette dans la dyschondroplasie, qui pourrait exister, mais n'a pas été signalée dans l'ostéogénèse imparfaite.

3° Par la part si inégale faite dans l'un et dans l'autre cas aux lésions du cartilage juxta-épiphysaire. Il n'est pas touché dans l'ostéogénèse imparfaite, il l'est quelquefois et certainement dans la dyschondroplasie.

On pardonnera cette digression un peu longue sur *Osteogenesis imperfecta* des Allemands. Cette affection intéressante paraît peu connue en France. Il est à souhaiter que l'étude comparative, esquissée plus haut, éveille aussi bien pour la première que pour la seconde de ces ostéopathies, l'attention des observateurs ; de plus, le titre de l'affection si applicable à la dyschondroplasie aurait pu faire naître dans l'esprit des confusions sinon fausses, du moins prématurées pour l'instant.

Ostéomalacie

C'est seulement pour compléter cette énumération d'ostéopathies que nous citons l'ostéomalacie. Les portions du squelette atteintes de dyschondroplasie ont-elles à un moment donné, présenté une véritable flexibilité, dont témoigneraient les courbures actuelles (fémur, cubitus), depuis que l'ossification ou la calcification ont fixé pour ainsi dire ces os dans la difformité?

Le fait est possible, mais nos observations ne relatent rien de pareil. Reste la malléabilité des doigts, leur souplesse facilement constatable dans les observations I et III. Pourquoi, cependant, assimiler ce phénomène à un processus ostéomalacique, quand tous les symptômes cardinaux de cette maladie manquent à l'appel dans nos cas ; douleurs, troubles de la matité, diminution de la taille, déformations, etc? Quand de plus, la plupart des conditions essentielles de sexe, d'âge, font aussi défaut?

D'ailleurs, la radiographie comparée des os atteints d'ostéomalacie et de dyschondroplasie ajoute encore aux différences radicales qui séparent les deux dystrophies.

A l'ostéomalacie paraît se rattacher ce singulier syndrome squelettal désigné par Ferrier sous le

nom d'*ostéocie* (ὀστεον, os ὀξύς, léger), caractérisé par une légèreté incroyable du système osseux due à l'absence complète de sels de chaux. Dans les cas rapportés par Ferrier (1), on constate aussi un état analogue de la dentition (odontocie, otondomalacie) et qui avait permis d'abord de soupçonner la diminution de poids spécifique du squelette.

Comme l'ostéomalacie, cette dystrophie osseuse, encore peu connue, semble n'avoir aucun rapport avec la dyschondroplasie.

Rachitisme.

La lecture des observations, signalant des courbures des os longs, des nodosités au niveau des épiphyses, des déformations caractéristiques : *genu valgum* (Observ. II et III), *genu varum* (Observ. I), etc., éveille nécessairement l'idée de rachitisme. De même, les radiographies, démontrant l'existence de zones incomplètement ossifiées, ou exclusivement cartilagineuses, ne peuvent que suggérer la même opinion.

En tout cas, la localisation très fréquente des troubles de la dyschondroplasie des os longs à leurs extrémités imposerait à elle seule un rapprochement entre les espaces cartilagineux, tels qu'ils nous apparaissent dans les radiographies de ces os, et les particularités essentielles de l'ossification juxta-épiphyssaire au cours du rachitisme.

Depuis les travaux de Colrat, de Renaut, d'Assada, pour ne citer que les plus importants de l'Ecole lyonnaise, la formule des couches chondroïde et spongoïde rachitiques est bien connue.

Dans l'os cartilagineux rachitique, l'ossification Haverienne n'existe plus.

« Sur une coupe du cartilage de conjugaison intéressant ce cartilage entier et la zone d'ossification
« placée au-dessous de lui, les vaisseaux sont au

« nombre de deux, trois ou quatre dans une même
« coupe, et non plus en nombre égal aux groupes
« isogéniques du cartilage série.

« Au lieu de végéter contre eux et d'ouvrir les
« capsules une à une, ils montent droit à travers ce
« cartilage, découpant, de ce fait, des îlots irréguliers
« qui mettront un temps toujours long à s'ossifier.
« Telle est la disposition essentielle de la couche
« chondroïde. La couche spongioïde; qui en dérive,
« ne diffère que par quelques caractères secondaires
« que lui imprime l'ossification réparatrice
« (Renaud) ».

Renaud rapproche cette ostéogénèse pathologique du processus normal d'ossification dans les os longs oiseaux. L'anatomie pathologique du rachitisme est assez connue pour que nous n'insistions pas davantage. Ce qu'il faut en retenir, c'est la persistance, plus ou moins prolongée, du cartilage d'origine juxta-épiphysaire, sous forme de fragments d'îlots entourés de tissu osseux mieux formé.

Ce n'est pas sur de telles lésions microscopiques bien étudiées dans le rachitisme, complètement inconnues dans la dyschondroplasie, qu'on peut esquisser une comparaison entre les deux maladies. Tout ce qu'il est permis d'avancer, c'est que, dans la première, comme dans la seconde, il s'agit de troubles d'ossifications, de même sens, sinon de même nature.

Ce sont ces lésions qui vont entraîner les déformations essentielles et très fréquentes du rachitisme.

Or, ces déformations, courbures, inflexions, ces

nodosités présentent des similitudes incontestables avec celles que relatent nos observations, Enfin, dans les antécédents collatéraux d'une observation, on note le rachitisme.

Ce double fait, anatomo-pathologique et clinique, impose donc une étude détaillée et parallèle des deux affections pour qu'on ne soit pas tenté de les confondre.

Malheureusement, l'anatomie pathologique, le seul criterium auquel on puisse se confier, pour rapprocher ou séparer des dystrophies osseuses, dont la cause intime échappe totalement, fait défaut en ce qui concerne la dyschondroplasie. La radiographie dévoile la topographie des lésions bien plus que leur nature, c'est là l'impuissance des Rayons X, c'est peut-être aussi leur supériorité, de ne pouvoir, en certains cas, empiéter sur ce moyen d'investigation incomparable qu'est le microscope. Force nous est donc de nous cantonner, à peu près exclusivement, sur le terrain clinique.

Or, si l'on passe en revue les données définitivement acquises sur le rachitisme, on constate que bien peu d'entre elles sont susceptibles de cadrer avec ce que nous connaissons de la dyschondroplasie.

Le rachitisme débute, dans la grande majorité des cas, à la fin de la première année ; la dyschondroplasie se révèle plutôt vers l'âge de trois ou quatre ans, cliniquement bien entendu.

Les trois enfants qui font le sujet des observations de cette thèse, ont marché à l'âge habituel ; l'observation III rapporte bien que, dès le début de la

marche, on s'aperçut d'une légère claudication, mais qui resta stationnaire pour augmenter brusquement vers 6 ans, 6 ans 1/2.

Le rachitisme, envisagé surtout au point de vue des déformations osseuses, est précédé de symptômes généraux, de troubles gastro-intestinaux qui dominant longtemps la scène ; rien de pareil dans la dyschondroplasie. Sans doute il est des rachitiques, les rachitiques tardifs surtout, qui échappent à cette phase de la maladie, mais c'est l'infime minorité. Les enfants débiles, élevés au biberon, les miséreux physiologiques deviennent de préférence des rachitiques. Dans nos observations, au contraire, nous avons insisté sur l'excellente santé habituelle des sujets avant et depuis l'évolution des lésions.

Aucun point de ressemblance étiologique ne justifierait donc un rapprochement entre ces deux troubles de l'ostéogénèse.

Pour en finir avec les signes négatifs de ce paralèle; c'est-à-dire avec les symptômes de rachitisme qu'on ne trouve pas dans la dyschondroplasie, nous ne relevons chez aucun dyschondroplasique, des signes de rachitisme crânien ; pas de développement de la voûte, pas de proéminence du frontal, ni vices d'implantation, ni érosion dentaires. De même, pas de nouures généralisées, pas de chapelet costal, pas de déformations de la cage thoracique, pas de scoliooses idiopathiques, etc., etc.

Restent les courbures et déformations articulaires *genu varum*, *genu valgum*, etc. Toutes ces difformités sont habituellement l'apanage du rachitisme,

leur présence constitue un argument très sérieux en faveur de la théorie qui rattacherait la dyschondroplasie au rachitisme.

L'inflexion de l'avant-bras (Observation I) réside uniquement sur le cubitus ; résulte-t-elle d'une fracture du radius, comme semblerait le démontrer la radiographie, ou d'une fracture du cubitus ? Nous n'inclinons pas vers cette hypothèse, nous croyons qu'il s'agit bien là d'une inflexion en rapport avec une modification de structure de l'os lui-même, ou un arrêt de développement du cartilage juxta-épiphysaire, si fertile, de l'extrémité inférieure du radius. La radiographie (fig. 7) révèle à ce niveau des lésions dyschondroplasiques non douteuses, bien que peu apparentes. Cette courbure d'ailleurs est tout à fait comparable à celle que l'on constate sur le cubitus de quelques exostosiques, où la coulée du cartilage juxta-épiphysaire de l'extrémité inférieure du radius déviée de sa direction primitive, a par ce fait, arrêté la croissance de l'os voisin.

En tout cas, dans le rachitisme, les déviations de l'avant-bras comme celles de la jambe, portent le plus habituellement sur les deux os. La courbure de l'extrémité inférieure du fémur, chez la même fillette, rappelle davantage les flexions du rachitisme. Ces dernières cependant sont plus diaphysaires. Mais cette remarque ne constitue qu'une bien faible objection à l'unité des deux dystrophies. L'incurvation fémorale de la fillette T (fig. 4) ne porte-t-elle pas sur toute l'étendue de l'os ?

Toutefois de ce que l'on trouve des courbures osseuses, on ne peut pas conclure *a priori* qu'il s'agisse forcément là de déformations sûrement rachitiques. La flexion des os ne peut pas seule servir à caractériser une entité morbide, c'est un symptôme qui n'est pas exclusif au rachitisme, qui appartient à d'autres dystrophies inflammatoires ou non (ostéomalacie, ostéomyélite). D'ailleurs, il faut distinguer : dans un premier groupe de faits, les courbures sont généralisées, les stigmates du rachitisme (troubles gastro-intestinaux, nouures, chapelet costal, etc.) abondent ou sont au complet, pas de doute possible, il s'agit bien là du rachitisme classique ayant atteint plus ou moins profondément le squelette entier ; dans un deuxième groupe infiniment plus restreint, les courbures, les nouures, les troubles d'ossification juxta-épiphysaire entraînant les difformités articulaires classiques, sont localisées à un ou deux os voisins ou non. C'est ainsi qu'on rattache au rachitisme tardif (1), la plupart des *genu varum*, des *genu valgum* de l'adolescence ; de telles lésions sont très rapprochées de ce que nous avons décrit. En un mot, faut-il rattacher à une variété peu connue de rachitisme, ce que nous englobons sous le nom général de « dyschondroplasie » ?

Nous ne le pensons pas.

Jamais, dans le rachitisme, on n'a relevé de véritables hémiatrophies osseuses comme dans nos observations. Ce ne sont pas seulement les os, siège de

(1) DEYDIER. — Rachitisme tardif. Thèse Lyon 1895, n° 1077.

lésions révélées par la radiographie, qui sont plus courts, ce sont également ceux où ce procédé d'investigation ne découvre rien d'anormal (Obs. III).

Au début de cette étude comparative nous disions que seule l'anatomie pathologique pouvait juger en dernier ressort de l'unité ou de la dualité de ces désordres d'ossification. La radiographie toutefois, appliquée aux uns et aux autres, fait ressortir trop nettement des différences entre eux pour qu'on ne les signale pas. Jamais sur les radiographies d'aucun rachitique on n'a pu relever, au niveau des courbures ou des nodosités, ces zones cartilagineuses si nettes, si considérables, si abondantes dans les inflexions dyschondroplasiques. Jamais, non plus, la radiographie de mains de rachitiques n'a laissé voir ces belles lésions phalangiennes, si on peut s'exprimer ainsi, qui caractérisent la singulière dystrophie osseuse que nous étudions. Aussi, nous a-t-il semblé inutile de reproduire, pour les comparer, des radiographies d'os longs ou du squelette de la main de rachitiques.

Il est cependant des réserves qu'il faut formuler ici à propos de l'origine commune possible du rachitisme et de la dyschondroplasie. Dans un chapitre suivant nous exposerons les liens de parenté qui pourraient unir la dyschondroplasie à la chondromatose. De même, pourrait-on admettre des relations entre cette variété de tumeur et le rachitisme.

Voici comment s'exprime Virchow (1) à ce sujet :

(1) VIRCHOW. — Pathologie des tumeurs, T. I p. 478.

« Il n'est pas douteux que l'on a constaté que dans peu de cas un rachitisme accompli chez des sujets enchondromateux.

« Je ne peux cependant pas m'empêcher, d'après mes observations sur les particularités de l'affection rachitique, d'admettre la possibilité de voir la prédisposition à l'enchondrome naître réellement de cette affection ou d'un *processus anormal semblable*. En effet, sous l'influence d'un principe rachitique, l'ossification se fait dans toutes les parties possibles avec une irrégularité semblable ; on trouve, pendant le rachitisme, dans les parties les plus différentes, du cartilage persistant encore derrière de l'os déjà parfait ; on rencontre même alors des portions de cartilage tout à fait isolées, circonscrites par la substance spongieuse de l'os ».

« On est certainement très porté à supposer qu'un semblable fragment isolé de cartilage, venant à se développer davantage, peut devenir le point de départ d'une tumeur, à peu près comme un sac dentaire, caché dans le maxillaire devient le point de départ d'une dentition, qui souvent ne se fait que des années plus tard ».

Un cas de Lenoir confirme cette manière de voir. Le malade avait 26 ans lors de l'opération ; il portait les traces d'une ancienne affection rachitique, et, d'après lui, un des frères de son père aurait eu une affection semblable. Il avait des enchondromes multiples des os métacarpiens et des phalanges des deux mains, des os métatarsiens de l'un des pieds et du tibia correspondant. Ces tumeurs étaient, en

tout, au nombre de quinze. On s'aperçut du mal à l'âge de trois ans ; huit ans après, il avait pris un grand développement et était resté stationnaire depuis l'âge de seize ans. Ce fait et quelques autres faits analogues, dit Cruveilhier, qui rapporte longuement cette observation, cette circonstance que les enchondromes se produisent presque toujours dans l'enfance et dans la première jeunesse, c'est-à-dire à l'époque du développement des os, ne semblent-ils pas indiquer que l'observation de nutrition que constitue l'enchondrome a quelque affinité avec le rachitisme et constituerait un rachitisme local.

Nous reviendrons à propos de la pathogénie sur cette séduisante hypothèse.

Dans ce cas, la dyschondroplasie issue du rachitisme pourrait servir d'intermédiaire entre cette dystrophie et la néoplasie chondromateuse. Malheureusement il s'agit là d'une hypothèse insuffisante à notre avis, puisqu'elle n'a pas le contrôle des faits pour établir l'identité des deux affections.

Exostoses ostéogéniques

« C'est avec les exostoses ostéogéniques que la
« dyschondroplasie paraît avoir le plus de rapport.
« Sans doute, dans les exostoses, le malade fait de
« l'os en quantité surabondante, alors qu'il en fait
« très peu dans la dyschondroplasie, mais les deux
« affections se rapprochent par ce fait primordial
« qu'elles sont toutes deux caractérisées par le même
« fait : *présence en un moment et en points anor-*
« *maux de cartilage capable de subir l'ossification.*

« Dans les exostoses, on a des masses cartilagi-
« neuses qui persistent souvent à une époque où a
« disparu dans l'os atteint tout processus ossifica-
« teur. Ces masses siègent en des lieux anormaux,
« mais qui ont toujours des rapports plus ou moins
« directs avec la région juxta-épiphysaire et le car-
« tilage de conjugaison. Ces exostoses, qui restent
« parfois très longtemps cartilagineuses, ont dans
« leur essence même le pouvoir d'évoluer et de
« donner de l'os véritable. Enfin, leur évolution est
« contemporaine de l'enfance et de l'adolescence et
« souvent, comme la dyschondroplasie, elles subis-
« sent plus tard une véritable rétrocession.

« Ne sont-ce pas là les caractères attribués à la
« dyschondroplasie, qui est caractérisée par une
« persistance anormale du cartilage? n'a-t-elle pas

« aussi l'aspect d'une affection de la période ostéo-
« génique ? ne disparaît-elle pas au moment où se
« termine cette période ? Enfin, c'est là le principal
« argument, ces deux affections ne coexistent-elles
« pas chez le même malade ? Si la dyschondroplasie
« phalangienne constitue le symptôme le plus frappant
« de l'affection, elle n'est que l'expression de
« l'altération du tissu cartilagineux, qui se révèle en
« même temps dans les grands os des membres
« par des ostéo-chondromes et mérite le nom de
« *dyschondroplasie* » (1).

L'identité de la dyschondroplasie et des exostoses ostéogéniques semblait donc très probable à M. Ollier. Toutefois, comme il le répétait souvent, l'absence d'anatomie pathologique lui interdisait de formuler une opinion définitive.

Nous ne discuterons pas cette assimilation ; d'ailleurs s'il eût vécu, il est certain que M. Ollier eût apporté plus d'arguments et donné plus d'ampleur à cette idée.

Nous rapporterons seulement ici les principaux arguments cliniques et radiographiques sur lesquels il s'appuyait pour justifier cette hypothèse.

Les deux cas dont il s'agit concernent le premier un jeune homme de 16 ans, Pierre T., le second, une fillette de 12 ans, Marie L., tous deux porteurs d'exostoses ostéogéniques multiples.

Pierre T. est un exemple typique de la loi de

(1) OLLIER. — Communication à la Société de Chirurgie de Lyon, 30 novembre 1899.

Bessel-Hagen sur les exostoses multiples, d'après laquelle l'os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformations. Les genoux, quand on les considère



Fig. XVII. — P. T... Main.

debout paraissent bas situés ; en effet, les tibias, tant à leur extrémité supérieure qu'inférieure, présentent une végétation d'exostoses des plus luxuriantes.

Les deux mains déjetées sur le bord cubital offrent un type parfait de mains « botes » par arrêt de déve-

loppement de l'extrémité inférieure du cubitus. La radiographie démontre très bien ce fait (fig. 17 et 17^{bis}).



Fig. XVII bis. — M. T... Mains.

Elle montre qu'au niveau des extrémités inférieures des os de l'avant-bras, les cartilages de conjugaison ont été bouleversés. Ainsi, d'une part, le cartilage juxta-épiphysaire de l'extrémité radiale découpe en coin l'épiphyse de l'os au lieu de laisser

au-dessous de lui, une extrémité en cône tronqué; d'autre part, ces cartilages ont donné lieu à des poussées inégales. Ces dernières paraissent s'expliquer par ce fait que les deux os ont dû être frappés, à un certain stade, par un processus entravant l'ossification comme dans le rachitisme; puis le cartilage reprenant ses fonctions, a poussé brusquement et inégalement, suivant les lésions constatées. Cette description, empruntée tout entière à un cas de M. Tixier, chirurgien des hôpitaux, présenté par lui à la Société de Chirurgie de Lyon, est exactement applicable à notre observation. Pierre T. appartient à cette catégorie d'individus où les exostoses multiples coïncident avec des arrêts de développement et des déformations du squelette et dont Grosse publiait naguère une série d'observations.

Ces cas ne sont pas rares. Ainsi donc la présence simultanée de ces arrêts de développement avec des exostoses d'une part, avec la dyschondroplasie d'autre part, constitue un argument très sérieux en faveur de l'unité de ces deux processus.

La conformation des mains étalées, petites avec doigts courts, trapus, même flexibles chez Marie L.. et chez Pierre T., ajoutait dans l'esprit de M. Ollier une preuve de plus à son hypothèse.

Si l'on consulte les radiographies reproduites ci-contre (fig. 17 et 17 *bis*), on voit qu'elles ne rappellent que de loin l'aspect si typique des lésions dyschondroplasiques proprement dites.

Mais M. Ollier considérait cet aspect presque normal comme traduisant des lésions déjà cicatrisées.



Fig. XVIII. — Mlle Marie L. Exostoses multiples

Enfin, la radiographie des exostoses des extrémités supérieures et inférieures des péronés (fig. 19 et 21), de Pierre C. (Fig. 22 et 22 *bis*) semblait confirmer cette opinion.

De même les extrémités supérieures hypertrophiées des péronés chez Marie L. (fig. 20) rappellent assez bien la boursouflure, la tuméfaction typique de la dyschondroplasie sur le même os.

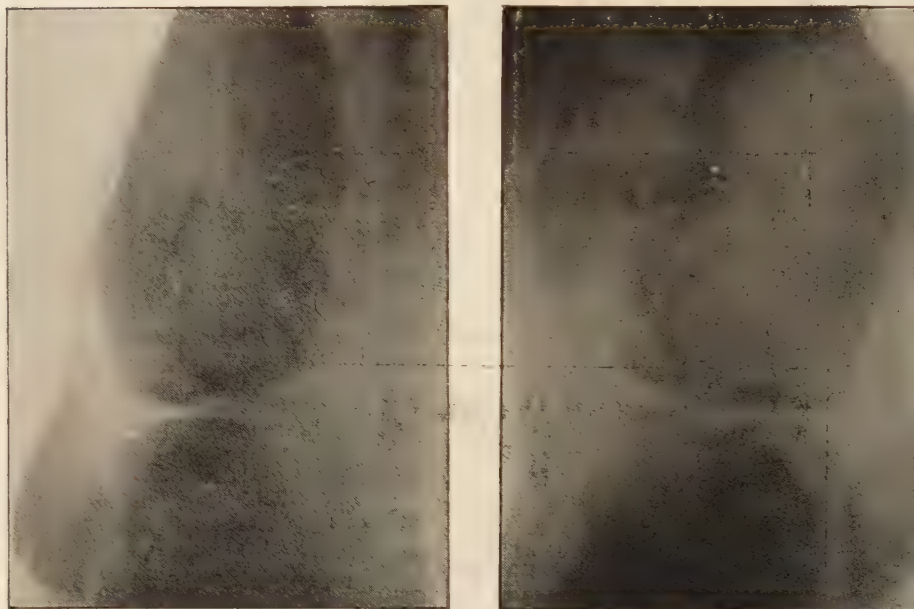


Fig. XIX. — P. T... Genou droit et gauche.

Nous devons cependant ajouter qu'au point de vue clinique ces tuméfactions noyées dans l'ensemble du processus exostosique si intense dans ces régions, ne donnaient pas l'impression d'hypertrophie régulière caractéristique de la dyschondroplasie.

Quand on examine attentivement les figures 19, 20 et 21, on voit que les néo-formations osseuses ont déterminé des hypertrophies du squelette énormes.

Les fémurs, dans leurs extrémités inférieures, sont

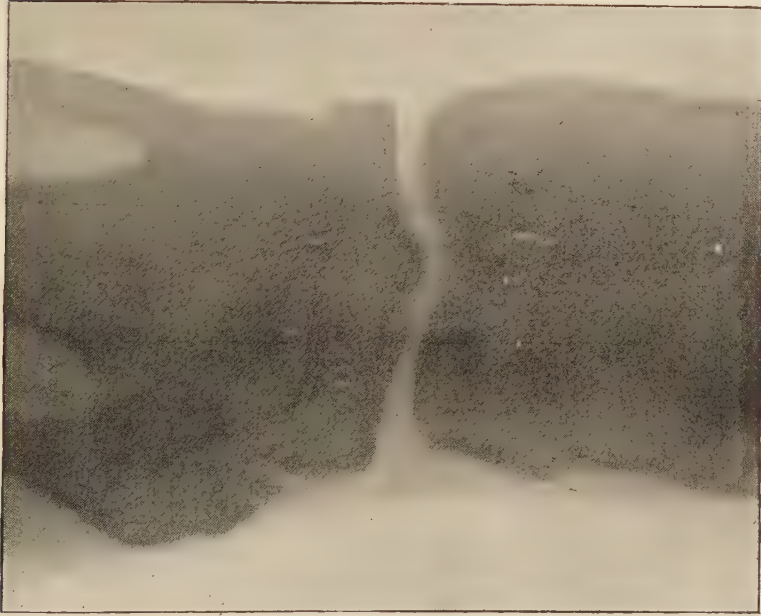
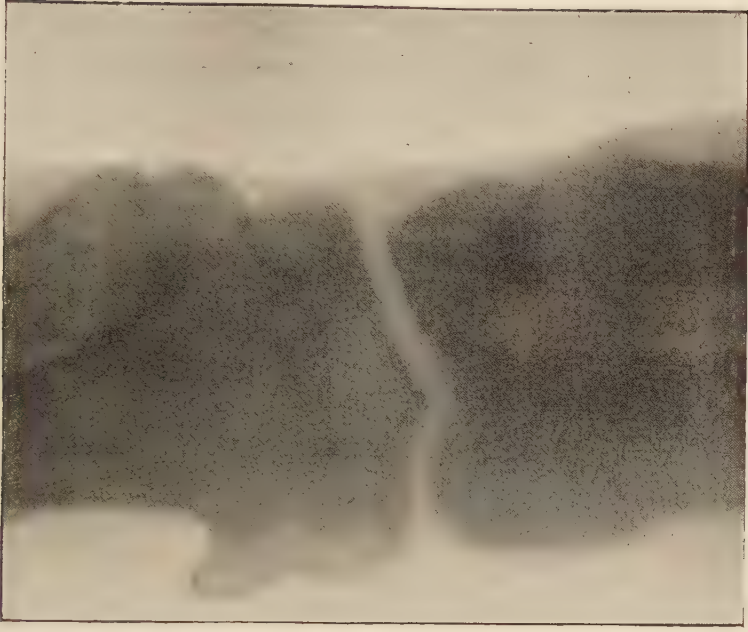


Fig. XX. — Mlle Marie I., Genoux droit et gauche.

augmentés considérablement de volume ; des coulées, véritables stalactites, ont calcifié ou ossifié les tendons ; les tibias et les péronés paraissent soudés ; les tibias forment un bloc ostéo-cartilagineux rectangulaire au lieu de se présenter en plateau.

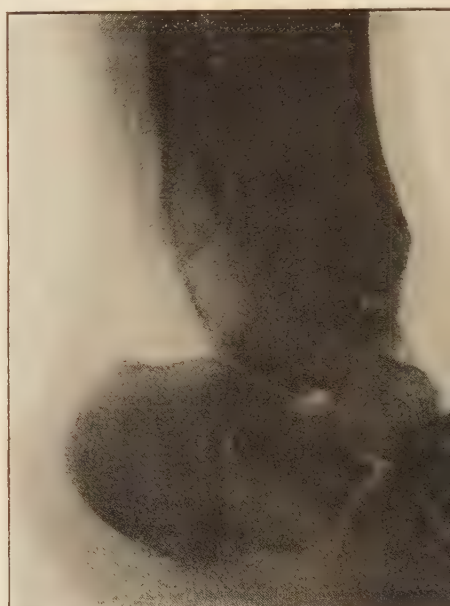


Fig. XXI. — M. T... Cou-de-pied droit et gauche

Cet aspect diffère sensiblement de la physionomie solitaire des néoformations de la dyschondroplasia où, par exemple, à côté d'une tête de péroné, atteinte du processus typique, on constate un plateau tibial de lignes absolument pures.

De même, les figures 21, qui révèlent des extrémités inférieures du péroné fusiformes, allongées et de consistance probablement cartilagineuse comme dans la figure 16 (lésion typique de

dyschondroplasie), montrent également une hypertrophie déformante de la mortaise tibiale et une soudure des deux os et indice d'un travail hyperplasique intense qu'on ne trouve pas dans la dyschondroplasie.

Inversement, M. Ollier insistait sur la présence d'exostoses ou de boursoufflures périphériques évidentes sur quelques radiographies de dyschondroplasie.

Très peu développées, la photogravure les a, pour la plupart, très mal reproduites. Si l'on se reporte, cependant, à la fig. 15, on voit sur la face tibiale ou interne de la tuméfaction première un soulèvement sous-périostique interprétable comme une exostose.

Que faut-il conclure de cet ensemble de faits.

En l'absence d'anatomie pathologique, en présence du petit nombre de cas connus, se rapportant entièrement à la dyschondroplasie, et où les exostoses font cliniquement défaut, il nous paraît prématuré d'avancer une opinion absolue.

Sans doute, la nature cartilagineuse de beaucoup d'exostoses est indéniable, le retard de leur ossification sur le reste du squelette se retrouve comme dans les lésions dyschondroplasiques les plus typiques, mais alors ne pourrait-on pas ranger cette variété de néoformations parmi les ostéo-chondromes; dans ces tumeurs où, sur une hyperplasie du cartilage de conjugaison se greffe une néoplasie de même tissu.

Avec cette dernière hypothèse la dyschondroplasie et les exostoses seraient plus facilement assimilables, la nature chondromateuse du processus dyschondroplasique nous paraissant la plus probable.

Chondromes

Malgré l'insuffisance des rayons X pour déterminer exactement la structure de lésions dont nous avons décrit, d'ailleurs, la topographie et l'aspect radiographique bien plus que la nature intime, l'opinion la plus rationnelle qu'on puisse émettre sur leur constitution est qu'ils s'agit presque certainement de formations cartilagineuses (néo-formations ou retard d'ostéogénèse).

A l'examen des clichés, l'absence dans les zones pathologiques de tout détail de structure, l'uniformité de l'image rappellent en tout point ce que donne habituellement le cartilage à la radiographie.

Les piqûres pratiquées par M. Ollier, au niveau des phalanges où des tuméfactions du péroné confirment cette manière de voir.

Avons-nous donc affaire ici à des néoplasies ou à des dépôts cartilagineux qu'on puisse rattacher à la chondromatose? S'agit-il dans ce cas d'une simple variété de chondromes? Le siège de prédilection de la dyschondroplasie au niveau de la main, plaiderait encore dans ce sens. Aussi une pareille hypothèse mérite-t-elle une sérieuse considération.

Cliniquement il existe deux formes de chondromes: le chondrome bénin et le chondrome malin, ce dernier susceptible d'accroissement et de généralisation

rapide et très étendue, nécessitant quelquefois l'amputation du membre.

Anatomiquement le premier serait constitué par une tumeur bien limitée, incluse dans une coque osseuse ou conjonctive, continue sur tout son pourtour, le deuxième serait diffus, sans limites nettes.

L'un rappelant le mode d'extension concentrique du sarcome, l'autre, l'accroissement excentrique de l'épithéliome.

Sur toutes nos radiographies les lésions présentent, aux doigts surtout, un caractère de diffusion évident. Quelque part on en trouve, il est vrai, tranchant sur tout leur contour avec le tissu osseux de voisinage (fig. 9, main gauche), mais sur des phalanges voisines on trouve des zones uniformément teintées, plus claires, se fondant insensiblement avec les tissus de voisinage.

Ce caractère anatomo-pathologique de diffusion qui apparaît aussi aux extrémités des os longs atteints de dyschondroplasie, serait donc en opposition formelle avec la bénignité, aussi hors de conteste possible de la dyschondroplasie.

Toutefois la radiographie ne peut pas trancher à elle seule de cette nuance anatomo-pathologique. Le chondrome des doigts peut bien débiter comme un enchondrome vrai, c'est-à-dire comme une néoplasie cartilagineuse prenant naissance dans l'axe de l'os (et nous savons « qu'il peut rester très longtemps tout à fait latent » Virchow), mais que la localisation primitive demeure unique, ou qu'elle se multiplie sur plusieurs points, presque

toujours elle se développe assez pour soulever la coque osseuse, se pédiculiser plus ou moins et se traduire par ces tumeurs pathognomoniques, véritables tubercules appendus aux doigts, et dont Quenu a reproduit un si beau spécimen dans son article du *Traité de Chirurgie*.

En somme, les lésions anatomiques considérées en particulier sont plutôt diffuses ; prises en général, elles apparaissent plutôt multiples, double raison qui laisserait prévoir une allure maligne et nous savons qu'il n'en est rien.

Deux de nos observations sont suivies depuis plus de 3 ans ; au point de vue de leur aspect extérieur elles semblent stationnaires ; il faudrait donc admettre une phase de début bien longue à ces enchondromes multiples. Toutefois il ne faut pas préjuger de l'évolution ultérieure de ces lésions, et même à supposer que de vrais chondromes se développent en leur lieu et place, il nous semblerait encore très intéressant de pouvoir découvrir, grâce à la radiographie, cette période silencieuse.

Si d'ailleurs ces désordres n'ont pas changé d'allure extérieure, il semble qu'il n'en soit pas de même de leur constitution intime.

Les piqûres, explorations pratiquées en plusieurs points à des intervalles de six mois à un an, ont révélé à chaque nouvelle opération, une consistance plus dure, il paraîtrait que l'ossification ou la calcification ait envahi des zones primitivement cartilagineuses. Or, de telles modifications se rencontrent moins dans les chondromes que dans les ostéomes ou les

exostoses primitivement cartilagineuses; c'est d'après cette particularité qu'il y a déjà longtemps Virchow séparait ces deux variétés de tumeur.

Enfin, dans cette discussion nous avons admis la constitution cartilagineuse de la plupart des lésions. Mais l'absence d'anatomie pathologique véritable, la raréfaction osseuse constatée en certains points à la piqûre, la traduction de cette raréfaction par la radiographie en d'autres endroits, nous imposent des réserves sur une conclusion aussi catégorique au point de vue anatomo-pathologique.

En effet, on ne peut nier que ce ne soit la raréfaction osseuse qui parfois domine.

Est-elle le résultat d'une décalcification d'un tissu osseux normal, ou d'une calcification d'un tissu resté longtemps cartilagineux? Autant de questions auxquelles on ne peut répondre d'une façon satisfaisante.

Il suffit de les avoir soulevées pour montrer qu'anatomiquement on ne peut pas plus rattacher la dyschondroplasie à la chondromatose, que l'en séparer définitivement.

La clinique penche cependant vers cette dernière opinion.

En effet, nous avons vu dans les arrêts de développement du squelette, le caractère majeur de la « dyschondroplasie ». De tous les signes cliniques, n'est-ce pas le plus constant et le plus important?

Aussi ces anomalies de développement coïncidant chez le même individu avec des chondromes, constitueraient un argument très sérieux en faveur de l'unité des deux affections.

Justement, la présence simultanée d'anomalies de développement et de tumeurs a été signalée, dès 1884, pour la première fois, croyons-nous, par M. Maurice Pollosson (1), à propos d'enchondromes des doigts.

A l'appui de la théorie de Virchow (voir plus loin la pathogénie), M. Pollosson cite deux faits. Dans le premier cas, il s'agit du moule en plâtre d'un membre supérieur qui présentait des enchondromes du petit doigt et de l'annulaire, en même temps qu'un arrêt de développement congénital du cubitus du même côté. De ce côté, le cubitus était plus court, l'avant-bras raccourci sur son côté interne et la main inclinée sur son bord cubital.

« Quelque mois plus tard ajoute M. Pollosson, M. Ollier, dont j'étais alors le chef de clinique, me chargea d'examiner un enfant de 7 ans environ que sa mère amenait pendant la visite. Cet enfant présentait toute une série d'arrêts de développement congénitaux portant sur divers os longs des membres. Pendant cet examen, me rappelant le fait ci-dessus indiqué, je m'empressai de regarder les os des doigts et j'y découvris une série de petites tumeurs *diaphysaires* indolentes, *que ni l'enfant, ni sa mère n'avaient remarquées* et qui étaient assurément des enchondromes. Ainsi dans un premier cas, nous avons, en cherchant des enchondromes, trouvé un arrêt de développement du tissu osseux; dans le deuxième, en

(1) Maurice POLLOSSON. — Anomalies de développement et Tumeurs, *Lyon Médical* 1884.

présence de vices de conformation des os, on cherche et on trouve des enchondromes. »

De tels faits imposent donc les réserves les plus formelles sur l'individualité définitive de la dyschondroplasie.

CHAPITRE V

Etiologie, Anatomie pathologique et Pathogénie.

L'Etiologie de la dyschondroplasie est parfaitement inconnue. On ne peut s'en étonner, les affections avec lesquelles nous lui avons trouvé quelque rapport procédant elles-mêmes de causes très obscures sinon ignorées.

Rien dans les antécédents héréditaires ou personnels des sujets, ne laisse place à la moindre supposition ; dans un cas, on pourrait admettre une relation étiologique avec le rachitisme. Mais précisément rien ne concorde moins dans l'histoire des antécédents personnels, que le rachitisme et la dyschondroplasie.

Les trois enfants dont nous avons rapporté les observations ont un état général excellent ; jamais ils n'ont présenté, dans leur première enfance, les troubles généraux ou gastro-intestinaux qu'on retrouve si fréquemment à l'origine du rachitisme.

La notion d'âge, commune aux trois observations, est seule à retenir.

En résumé, ce sont des enfants porteurs de malformations bien plus que maladifs. A ce point de vue ils rappellent la bonne santé des sujets atteints de luxation congénitale de la hanche.

L'Anatomie pathologique ne nous arrêtera pas davantage. Il suffit d'énumérer les différentes hypothèses recevables sur la constitution de ces troubles d'ostéogénèse.

Cet exposé facilitera d'autant celui des théories pathogéniques qu'on peut émettre sur la nature intime des lésions.

Jusqu'à présent l'essence des troubles de la dyschondroplasie n'a pu être soupçonnée que par deux méthodes d'investigation; la radiographie et l'exploration directe par des piqûres. Il est inutile d'ajouter que l'une et l'autre sont insuffisantes. Il ne faut omettre cependant aucune des particularités qu'elles ont révélées.

A la radiographie, l'aspect homogène et clair, l'image uniformément teintée de certaines localisations dyschondroplasiques, rappelle de trop près ce que donne le tissu cartilagineux normal pour qu'immédiatement on ne rapporte à la présence de ce tissu cet aspect si caractéristique et que l'on retrouvera parfaitement réalisé dans les figures 9, 11, 14, 15, etc.

Mais à côté de ces zones uniformes, où l'absence complète des moindres détails de structure — et cela sur d'excellents clichés originaux — suggère immédiatement l'hypothèse précédente, il est d'autres localisations où des nuances de coloration indiquent

une constitution modifiée dans le sens de l'ossification ou de la calcification.

La figure 12 nous offre de cela un exemple très net. Au niveau de la tête du péroné le tissu pathologique paraît strié, uniformément et longitudinalement de grains noirs. On rencontre ces mêmes grains autour du condyle externe du fémur correspondant. On peut les attribuer aux sels calcaires inutilisés (Destot). Ces mêmes détails se retrouvent ailleurs à l'extrémité inférieure du radius droit de la fillette T (Observ. II. (fig. 7).

Mais la radiographie n'indique pas seulement la présence d'un tissu homogène pseudo-cartilagineux ou cartilagineux.

A côté de ce processus typique, la raréfaction du tissu osseux apparaît non moins évidente, au niveau des phalanges t. La photogravure ne peut rendre que d'une façon imparfaite ces détails extrêmement délicats, mais qu'il est facile de constater sur une bonne radiographie originale, comme celle de la figure 11.

En ces places le tissu osseux semble assez comparable à ces pièces anatomo-pathologiques d'ostéite sèche, d'origine tuberculeuse ou nerveuse, ou mieux encore au tissu osseux normal du vieillard, où, *de visu*, la complexité et la délicatesse de l'architecture des trabécules apparaît dans toute sa netteté, noyée qu'elle n'est plus dans la substance médullaire interstitielle. A la périphérie de quelques phalanges la raréfaction est poussée à l'extrême, c'est comme une érosion limitée sur le pourtour osseux par des trabécules finement dentelées. (fig. 11).

Cette double impression de présence de tissu cartilagineux et de raréfaction osseuse est confirmée par les résultats de l'exploration, consistant en piqûres pratiquées dans les points les plus typiques des deux genres de lésions indiquées par la radiographie.

A l'extrémité inférieure du péroné droit (fig. 15. Observ. II), l'aiguille ou le poinçon, après avoir franchi une mince coque osseuse, se trouve dans un tissu mou, nulle part l'instrument ne heurte à ce tissu osseux ou calcifié, reconnaissable à sa consistance. Sans éprouver de résistances, on promène la pointe exploratrice dans toutes les directions, comme à son entrée dans la tuméfaction, elle n'est arrêtée que tout à fait à la périphérie du côté interne ou tibial. Par contre, au niveau de lésions phalangiennes, sans que la radiographie indique cette variation de texture, l'instrument est arrêté, on perçoit de légers craquellements. La sensation de tissu ostéoïde ou calcifié est donc très nette. Toutefois la difficulté de pénétration ne peut se comparer à celle que l'on rencontre de la part du tissu osseux normal.

Ces sensations sont plus nettes encore, quand l'aiguille pénètre dans les points de raréfaction osseuse signalés par la radiographie.

Il faut ajouter ce fait important que les résultats de ces explorations pratiquées à de longs mois d'intervalle, ont sensiblement varié.

Telle région où l'instrument pénétrait facilement la première fois, offrait un ou deux ans plus tard une résistance plus accusée.

Il se passerait donc en ces points des processus d'ossification ou de calcification.

En résumé, l'exploration directe de ces troubles d'ostéogénèse, leurs images radiographiques concordent pour attester, tantôt l'existence d'un tissu cartilagineux ou pseudo-cartilagineux, tantôt de la raréfaction osseuse, les premières lésions ayant subi ou non un processus ostéogénétique ou calcifiant.

Est-il possible de tirer quelques conclusions *certaines* de ces données, malheureusement très vagues ? Nous ne le pensons pas.

Abstraction faite des variétés de tissu cartilagineux (cartilage hyalin, fibreux) — détails peu importants dans l'espèce — que la radiographie est impuissante à déceler, celle-ci nous induirait peut-être grossièrement en erreur sur la véritable nature d'un pareil tissu, si la clinique n'intervenait pas.

Comme nous l'avons dit, rien ne ressemble plus à la dyschondroplasie, sur un cliché de rayons X qu'un sarcome à mycloplaxe (fig. 16)... La marche des deux ostéopathies et bien d'autres signes interdisent une telle assimilation.

Pour ce qui concerne la raréfaction osseuse, tant de causes inflammatoires néoplasiques ou dystrophiques la produisent, qu'il est impossible de rien formuler à cet endroit.

De même, nous mettons en doute que les dégénérescences kystiques mucoïdes, dont le signalement par la radiographie serait si capital pour le diagnostic de notre affection, puissent jamais être relevées par cette méthode.

Toutefois, le craquellement du tissu osseux, au niveau des lésions dyschondroplasiques, est à rapprocher de la sensation analogue que donne la pénétration d'une aiguille dans les enchondromes (sensation parcheminée).

Pathogénie

Ce n'est pas d'après un ensemble aussi pauvre de notions étiologiques et anatomo-pathologiques qu'un essai de pathogénie serait permis.

Ne peut-on pas cependant mettre une conception assez probable de la dyschondroplasie en prenant pour base la clinique et dans l'espèce les deux symptômes primordiaux de la dyschondroplasie à savoir, les arrêts d'accroissements et les néoformations squelettiques ?

Peut-être alors verrons-nous que si, envisagés séparément, ces deux termes peuvent reconnaître une pathogénie différente, réunis chez le même individu, on peut, au contraire, les interpréter comme les résultats d'un seul et même processus.

Une foule de causes déterminent les arrêts d'accroissement. Presque toujours localisés au niveau des cartilages juxta-épiphysaires des os longs, elles se résument dans un trouble de la prolifération normale de ces cartilages dont l'intensité très variable peut aller, des légères modifications qu'on trouve dans le rachitisme, jusqu'à la suppression complète de son rôle réalisée dans l'achondroplasie par exemple.

On a vu plus haut, pour parler seulement de ces deux processus pathologiques, qu'aucun d'eux n'est assimilable au processus dyschondroplasique. Quelle est donc la nature intime de ce dernier ?

Ici, beaucoup d'hypothèses sont recevables à la rigueur, mais encore une fois à titre d'hypothèses et non de réalités.

Ces désordres ne relèveraient-ils pas d'une vascularisation vicieuse, c'est-à dire d'un défaut relatif ou absolu d'apport de matériaux ossifiants ? Le cartilage de conjugaison proliférerait par ses deux faces, mais les vaisseaux ne pénétrant pas ces tissus, toute la région juxta-épiphysaire prise au sens le plus large du qualificatif (l'extrémité de l'os long), formerait un bloc cartilagineux et malléable sous l'influence de causes mécaniques diverses (contraction musculaire, pression du poids du corps). Des phénomènes identiques se passeraient dans les phalanges et les métacarpiens, mais cette fois, au niveau de la diaphyse.

La radiographie et l'exploration directe (piqûres) vont à l'encontre d'une hypothèse aussi absolue. Les rayons X révèlent, en effet, en pleine lésion dyschondroplasique, comme dans la fig. 12, des grains noirs sur le fond uniformément clair de la néoformation, et dus à la présence de sels calcaires qui ne peut s'expliquer que par la pénétration des vaisseaux.

Il faut donc chercher ailleurs.

Ainsi, l'ossification ne comprend-t-elle pas plusieurs stades ? La première étape après la formation

de la croûte osseuse péri-chondrale, consiste dans l'association de la substance fondamentale du cartilage; celle-ci se modifie et prend progressivement les principaux caractères de la substance fondamentale des os (Renaut).

Cette transformation contemporaine des deux ou trois premiers mois de la vie intra-utérine est suivie du stade de calcification.

Ne pourrait-on pas admettre que le stade d'osséification a manqué au niveau des lésions dyschondroplasiques, et qu'alors la calcification ne s'est plus opérée suivant les affinités habituelles de l'osséine et des substances calcaires?

Si au lieu de s'attacher à pénétrer le mécanisme de ces lésions on essayait d'en saisir la cause primordiale: infection, intoxication d'origine gastro-intestinale; auto-intoxication par insuffisance, excès ou altération du produit de sécrétion de certaines glandes de l'économie (thyroïde, thymus, etc.), il faudrait là aussi, confesser une ignorance absolue.

Enfin, considérant l'unilatéralité de la dyschondroplasie dans les os longs des membres, son siège de prédilection aux extrémités du squelette, leur multiplicité à ce niveau, pourrait-on soupçonner à cette dystrophie une origine nerveuse quelconque (périphérique, médullaire ou cérébrale. Un grand nombre de troubles du squelette de la main, ne sont-ils pas interprétés ainsi?

Il semble qu'en l'état actuel de nos connaissances, il est permis de ne rien affirmer.

En l'absence de faits précis pour étayer ces rai-

sonnements, ne vaut-il pas mieux interroger le second symptôme de la dyschondroplasie, la tuméfaction osseuse, et chercher dans ses localisations diverses, l'origine unique des éléments si disparates à première vue de cette singulière dystrophie?

Si on tient pour démontrée, la nature cartilagineuse des altérations apparentes ou non du squelette, si d'autre part, en raison du caractère hyperplasique évident en certains points de ces désordres, on les assimile à des néoformations, on ne peut s'empêcher de les rapprocher des exostoses ou des chondromes.

Nous ne reviendrons pas sur les raisons qui nous porteraient à ranger au point de vue clinique la dyschondroplasie dans la chondromatose.

Dans cette dernière hypothèse, il faut encore distinguer l'enchondrome de l'ecchon-drose, c'est-à-dire la prolifération de tissu cartilagineux aux dépens d'un cartilage permanent, d'avec la prolifération de ce même tissu aux dépens d'îlots cartilagineux normalement transitoires ou anormaux comme siège.

Les lésions des grands os, la plupart en rapport évident avec le cartilage juxta-épiphysaire si actif à cet âge, sembleraient se rapprocher de l'ecchon-drose; rien de plus typique à cet égard que l'aspect des extrémités supérieure et inférieure du péroné de la fillette T. (fig. 14 et 15); de même pour le péroné droit de la figure 12 (Observation III).

Il semble que là, un cartilage de conjugaison normal ou très actif ait simplement donné par ses deux faces du tissu chondral, qui, pour une infinité de raisons n'aurait pu ou ne pourrait s'ossifier.

Les lésions des phalanges, beaucoup plus diaphysaires, rappelleraient l'enchondrome. Rien ne laisse penser, en effet, qu'il s'agisse là d'une prolifération d'un cartilage normal. N'est-ce pas d'ailleurs ici le siège de prédilection des enchondromes osseux? Comme pour eux, ne peut-on admettre comme genèse de la dyschondroplasie une hétéropie favorisant une hyperplasie, suivant l'expression de M. le professeur Fochier. Le siège diaphysaire des lésions dyschondroplasiques au niveau des phalanges établit évidemment une analogie importante entre ces troubles d'ossification et les enchondromes de la main.

Il y a plus : les arrêts de croissance de la dyschondroplasie (retrouvés aussi chez les porteurs de chondromes) ne confirment-ils pas certaines vues pathogéniques émises sur ces tumeurs? On sait, en effet (1), que « l'enchondrome des doigts ne se déve, « loppe jamais aux dépens d'un cartilage *légitime*, « c'est-à-dire d'un cartilage qui a le droit d'occuper « la place où il se rencontre » (Virchow). C'est-à-dire qu'on ne le voit jamais (sauf exceptions), se développer aux dépens, soit du cartilage diarthrodial, soit du cartilage épiphysaire des phalanges ou des métacarpiens. Toujours (en laissant de côté l'enchondrome des parties molles), cette tumeur se développe dans la diaphyse, soit aux dépens du tissu médullaire ou osseux, soit aux dépens du périoste. Mais, comme cette diaphyse a été car-

(1) AUBERT. — Th. Lyon, 1884, n° 114.

tilagineuse dans une période de l'existence, on peut se demander s'il n'y a pas eu une irrégularité dans le travail de transformation du tissu cartilagineux en tissu osseux et si « quelques fragments du gisement cartilagineux primitif » ne restaient pas inossifiés pour devenir le point de départ du développement d'une tumeur. En un mot, la cause initiale de l'enchondrome ne tiendrait-elle pas simplement à un vice de développement du tissu osseux des phalanges et des métacarpiens? Telle est l'hypothèse sur le développement des enchondromes par Lenoir, Cruveilhier et si bien exprimée par Virchow. Ce dernier reconnaît que ce n'est là qu'une hypothèse, car il n'a jamais vu « qu'une semblable partie sequestrée soit devenue le point de départ d'un développement ultérieur ».

Sans doute, ce n'est là qu'une hypothèse, mais il faut avouer qu'elle cadre admirablement avec le peu que nous savons de la dyschondroplasie. Pour revenir à notre point de départ, les arrêts de croissance ne seraient-ils pas dus au même « vice de développement » transporté alors dans les cartilages de conjugaison.

Si, d'ailleurs, (nous l'avons déjà dit à propos du diagnostic), on ne rencontre que rarement des arrêts de développement du squelette chez les porteurs de chondrome, on en trouve, toutefois; les cas rapportés par M. le professeur Pollosson en constituent des preuves suffisantes (1).

(1) *Lyon Médical, loco citato.*

En attendant que l'anatomie pathologique vienne confirmer ou infirmer cette vue de l'esprit, rien n'empêcherait donc de voir, dans la « dyschondroplasie », des tumeurs coïncidant avec des anomalies de développement. Si le microscope déterminait définitivement l'identité de l'enchondrome et de la dyschondroplasie, nous pourrions emprunter à M. le professeur Pollosson la conclusion totale de son article « sur les tumeurs et anomalies de développement » et répéter après lui « qu'il est permis de voir là autre chose qu'une simple coïncidence due au hasard, d'établir une parenté entre les deux ordres de lésions et d'affirmer, avec grande chance de dire la vérité, que les tumeurs cartilagineuses des doigts (c'est-à-dire la dyschondroplasie) reconnaissent comme condition pathogénique un vice dans le développement du squelette, idée que Virchow avait émise sans pouvoir l'appuyer sur des observations. »

Ainsi donc, sans dépasser les notions fournies par la clinique et la radiographie, nous arrêtant à la notion actuelle la plus probable de la dyschondroplasie, syndrome de tumeurs et d'anomalies de développement, n'est-il pas permis d'établir la communauté d'origine de ces deux termes à la lumière des rayons de Roentgen.

Ne peut-on pas voir, dans les différentes altérations révélées par la radiographie, un seul et même processus à conséquences très différentes, suivant son siège ?

A la main, il s'agirait surtout de chondromes latents, impossibles à constater autrement que par les

rayons X. Sur les phalanges, ils sont incapables de déterminer des arrêts d'accroissement très visibles. De plus, il est rare que toutes les phalanges d'un même doigt soient atteintes.

Au contraire les mêmes altérations néoplasiques localisées dans la région diaphyso-épiphysaire des os longs, vont entraîner ici en raison de la richesse des cartilages de conjugaison, des troubles de croissance très importants qui, eux, constituent le second terme de la dyschondroplasie, les anomalies de développement.

Telle est la formule pathogénique qu'il nous semble le plus rationnel d'avancer d'après des faits de dyschondroplasie, observés jusque là.

CHAPITRE VI

Pronostic. — Traitement.

Les deux premières observations en tête de ce travail, sont suivies depuis assez longtemps (5 à 6 ans) pour qu'il soit permis de formuler un pronostic sur la dyschondroplasie, toute réserve faite sur l'évolution ultérieure possible des lésions.

La dyschondroplasie comporte un pronostic grave pour le fonctionnement des membres atteints, des membres inférieurs surtout.

Raccourcissements et difformités articulaires, loin de s'amender avec le temps, sont toujours en progression.

Chez Mlle G..., le raccourcissement primitif de 2 à 3 cent., atteint actuellement 8 cent.

Le *genu-varum* demande toujours sa correction à un appareil orthopédique.

Les derniers renseignements envoyés sur Mlle T..., ne parlent pas de l'arrêt de croissance, par contre, le *genu-valgum* a singulièrement empiré puisque,

actuellement on met presque la jambe à angle droit sur la cuisse droite.

L'atrophie est énorme, il est vrai qu'il faut tenir compte du port de l'appareil.

En résumé, les troubles cliniques de la dyschondroplasie se comportent comme des arrêts de croissance, comme des malformations.

On ne peut mieux comparer leur évolution pendant ce laps de temps suffisamment long, qu'à celle des luxations congénitales et des pieds bots.

Aucune des nodosités des boursouflures n'a proliféré et n'a revêtu les caractères francs des exostoses ou des chondromes. Le pronostic à lui seul doit donc imposer des réserves sur la nature chondromateuse de la dyscondroplasie.

Le traitement employé jusqu'ici est purement palliatif ou symptomatique, consistant essentiellement dans l'usage d'appareils orthopédiques correcteurs.

Les préparations d'iodothyline, l'ingestion de corps thyroïdes ne semble avoir donné jusqu'à présent, aucun résultat appréciable.

CONCLUSIONS

I. — On doit entendre sous le nom de « dyschondroplasie » une dystrophie osseuse caractérisée essentiellement au point de vue clinique par des « arrêts de développement partiels » du squelette.

II. — Les troubles d'accroissement osseux frappent de préférence les os longs des membres, et le squelette métacarpo-phalangien de la main.

III. — Les os longs présentent également des courbures analogues à celles du rachitisme.

IV. — Les malformations articulaires observées, *genu varum*, *genu valgum*, etc., doivent être considérées comme la conséquence directe de ces altérations osseuses.

V. — Seule la radiographie a permis de soupçonner la nature interne de cette dystrophie qu'on peut rapprocher du rachitisme et surtout des chondromes, mais non assimiler complètement à ces deux processus.

VI. — L'absence complète d'anatomie pathologique macroscopique ou microscopique interdit l'isolement définitif de cette affection.

VII. — L'identité de la dyschondroplasie et des exostoses ostéogéniques, demanderait, pour être démontrée, le contrôle de l'anatomie pathologique.

VIII. — L'étiologie de ces troubles d'ostéogénèse est totalement inconnue.

Vu :

Le président de la Thèse,

POLLOSSON.

Vu :

Le Doyen,

LORTET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 15 décembre 1900.

*Pour le Recteur et par délégation,
Le Vice-Président du Conseil de l'Université,*

E. CAILLEMER.

BIBLIOGRAPHIE

- BESSEL HAGEN. — Ueber knochen und gelenkanomalien ins besondere bei partiellen Riesen wuchs und bei multiplen cartilaginaren exostosen. *Archiv. für Klinische Chirurgie*, B. X. 41, 1891, p. 420, 506. 749,
- FOCHIER. — *Bulletin de la Société de Chirurgie de Lyon*, 30 novembre 1899.
- GERDY. — Maladies des organes du mouvement, p. 282.
- GROSSE. — Contribution à l'étude des exostoses multiples de croissance coïncidant avec des arrêts de développement et des déformations du squelette. *Revue d'Orthopédie*, 1899, p. 466.
- KAUFMANN. — Chondrodystrophia hyperplastica zeiglers Beitrage für Pathol. Anat., tome XIII, chapitre 1, page 32.
- KLEBS. — Allgemeine Pathologie, Bd. 2, 5, 540, 1889.
- JOACHIMSTAHL. — Achondroplasie et nanisme. *Deutsche Medic. Voch.*, 1899.
- LUGEOL. — *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1892, 16 octobre, p. 461.
- P. MARIE. — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. *Presse Médicale*, 14 juillet 1900.
- SIEF. MULLER. — Periostale Aplasie mit. Osteo-psatyrose. Dissert. München, 893.

- NASSE. — Des exostoses cartilagineuses multiples et des enchondromes. *Brelin. Klin. Wochen*, 13 août 1894.
- NOVÉ-JOSSERAND. — *Bulletin de la Société de Chirurgie de Lyon*, 30 novembre 1899.
- OLLIER. — *Bulletins de la Société de Chirurgie*, 16 novembre et 30 novembre 1899.
- POLLOSSON. — Anomalies de développement et tumeurs. *Lyon Médical*, 1884.
- SCHWEIB. — *Osteogenesis imperfecta*. Beitrag zur klinischen Chirurgie, 1900, p. 93.
- STILLING. — *Osteogenesis imperfecta*, -- *Virch. Arch.*, Bd. 115.
- TIXIER. — Exostoses multiples et malformations congénitales des orteils. *Bulletin de la Société de Chirurgie de Lyon*, tome II, p. 67,
-

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	7
CHAPITRE PREMIER. — DÉFINITIONS. IDÉE GÉNÉ- RALE DE LA DYSCHONDROPLASIE.....	11
CHAPITRE II. — OBSERVATIONS.....	15
CHAPITRE III. — SYMPTOMES.....	27
1 ^o Arrêts d'accroissement.....	28
2 ^o Difformités articulaires	31
3 ^o Courbures des os longs	34
4 ^o Déformations de la main.....	39
5 ^o Localisations dyschondroplasiques aux pieds ..	43
6 ^o Nodosités. Tuméfactions des extrémités osseuses	45
7 ^o Troubles trophiques et troubles fonctionnels...	46
8 ^o Etude radiographique des lésions.....	47
CHAPITRE IV. DIAGNOSTIC.....	55
Sarcome	55
Achondroplasie.....	60
<i>Osteogenesis imperfecta</i>	67
Ostéomalacie	75
Rachitisme	77
Exostoses ostéogéniques.....	86
Chondromes	96

CHAPITRE V. — ÉTIOLOGIE, ANATOMIE PATHOLOGIQUE	
ET PATHOGÉNIE.....	103
Pathogénie	108
CHAPITRE VI. — PRONOSTIC, TRAITEMENT.....	117
CONCLUSIONS.....	119
BIBLIOGRAPHIE.....	121

